Aus der Kinder- und Poliklinik der Freien Universität Berlin
Direktor: Prof. Dr. med. H. Helge

Angeborene Zwerchfelldefekte. Ein Überblick über Häufigkeit, Formen und Begleitfehlbildungen in West-Berlin in den Jahren 1961–1976

Inaugural–Dissertation
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde
an den Medizinischen Fachbereichen
der Freien Universität Berlin

vorgelegt von
Einenkel Detlef
aus Bad Hersfeld

1978

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544728_0053

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

I N H A L T

		Seite
1.	Einleitung	
1.1.	Kurzer historischer Abriß	5
1.2.	Embryologie des Diaphragma	6
2.	Methodik	
2.1.	Erfassung der Patienten	9
2.2.	Statistische Auswertung	11
2.3.	Zur topographischen Einteilung der Zwerchfelldefekte	12
3.	Ergebnisse	
3.1.	Absolute und relative Häufigkeiten von Zwerchfelldefekten in West-Berlin von 1961-1975	15
3.2.	Zur Symptomatik der Zwerchfelldefekte	19
3.3.	Zur Diagnostik	19
3.4.	Krankheitsverlauf	21
3.5.	Anatomische Befunde	23
3.6.	Kombinierte Mißbildungen	25
3.7.	Übersicht der Lungengewichte	28
3.8.	Auswertung der mütterlichen Anamnesen	31
4.	Kasuistik	33
5.	Diskussion	65
6.	Zusammenfassung	73
7.	Literaturangaben	75

1. EINLEITUNG

1.1. Kurzer historischer Abriß

Das Vorkommen von Zwerchfellhernien und Eventrationen ist seit langem bekannt. Der erste Bericht über einen Zwerchfelldefekt stammt von PARÉ. Er beschrieb 1579 eine durch Schußverletzung entstandene, also traumatische Hernie. 1761 folgte MORGAGNI's Darstellung der im Bereich des Trigonum sternocostale gelegenen und 1848 BOCHDALEK mit der Beschreibung der posterolateralen Zwerchfellhernie. 1874 gelang es LEICHTENSTERN als erstem die Diagnose beim lebenden Menschen zu stellen.

Mit der Einführung röntgenologischer Untersuchungsverfahren ergab sich die Möglichkeit, Fehlbildungen des Zwerchfells präoperativ sicher zu diagnostizieren, die Zahl der Falldarstellungen wuchs sprunghaft. Bis 1956 belief sich die Zahl der kasuistischen Mitteilungen über Zwerchfellanomalien auf weit über 3000 (26). Angaben über die Häufigkeit des Leidens finden sich in der Literatur nur sporadisch. Ein Teil der Beiträge bezieht sich dabei lediglich auf die Zahl der Patienten, die einer operativen Korrektur zugeführt wurden. Die Häufigkeitsangaben für angeborene Zwerchfelldefekte sind dann dementsprechend niedrig, denn unbehandelt versterben 50 % (GREENWALD) bis 75 % (OBER-NIEDERMAYER, KONRAD und ROTTHOFF) (18, 41, 33). Insgesamt sind die angegebenen Morbiditätsraten sehr unterschiedlich und erstrecken sich von 1 : 18 000 (BRADLEY, 1930) bis 1 : 3 500 (THOMSEN, 1961). Die bisher höchsten Häufigkeitsangaben stammen von BOWERS, 1955 (5) mit 1 : 1 196 und BUTLER und CLAIREAUX 1962 (9). An Hand einer Sektionsstatistik ermittelten diese - ohne Einbeziehung der überlebenden Kinder - eine Häufigkeit von 1 : 2 200. Die Zwerchfellanomalie war hierbei mit 8,5 % an den durch schwere Mißbildungen verursachten Todesfällen beteiligt. Diese Zahlenangaben verdeutlichen, daß Zwerchfellfehlbildungen, wenn auch ein relativ seltenes Ereignis, stets in die Differentialdiagnose der Atemstörungen der Neugeborenen einzu-

beziehen sind. Hierfür ist es wünschenswert, die Häufigkeit dieser Fehlbildung und ihre Verknüpfung mit weiteren Mißbildungen zahlenmäßig abschätzen zu können.

Beobachtungen an der Kinderklinik der Freien Universität Berlin zeigten für die Jahre 1974 und 1975 eine auffallende Häufung von Zwerchfellfehlbildungen. Dies gab den Anlaß für die vorliegende Untersuchung. Ihr Ziel ist es, die Häufigkeit der diagnostizierten Zwerchfellfehlbildungen und damit in Zusammenhang stehender Beobachtungen in einer retrospektiven Untersuchung zu dokumentieren. Sie knüpft damit an die von HASSE 1969 veröffentlichte Arbeit über den gleichen geographischen Untersuchungsraum an.

1.2. Embryologie des Diaphragma

Die regelrechte Ausbildung des Zwerchfells als muskulös-bindegewebige Scheidewand zwischen Brust- und Bauchhöhle ist für eine regelrechte Lage der ihm benachbarten Organe erforderlich; seine ungestörte Funktion eine der Voraussetzungen für physiologische Ventilationsverhältnisse. Aus der komplexen embryonalen Entstehung des Zwerchfells ergibt sich eine Vielfalt möglicher Fehlbildungen, die je nach Ausdehnung und Lokalisation die gesunde Entwicklung oder sogar Lebensfähigkeit der Betroffenen begrenzen.

Die Zwerchfellentwicklung erfolgt in zwei Abschnitten. Das sogenannte primitive Zwerchfell wird zunächst an der cranialen Halsgrenze angelegt. Es besteht hauptsächlich aus drei Anteilen, dem septum transversum, den plicae pleuroperitoneales und Teilen des ventralen Mesenteriums und Nebenmesenteriums der vena cava. Durch Vorwachsen der plicae pleuroperitoneales werden nach der 5. Embryonalwoche die am längsten bestehenden Verbindungen zwischen cranialem und caudalem Zölom, die foramina pleuroperitoneales, geschlossen. Nachdem in der 7. bis 8. Embryonalwoche

die Synthese des primitiven Diaphragma beendet ist, erfolgt in einer zweiten Phase das Einwachsen und die Verteilung phrenischer Muskulatur. Das spätere centrum tendineum entsteht durch sekundäre Muskeldegeneration (23).

Bereits während des Aufbaues des primitiven Zwerchfells können fehlende oder mangelhafte Verschmelzung oder unzureichend angelegte Mesodermabschnitte angeborene Lücken verursachen. Besonders die Fusionsbereiche der verschiedenen Anteile sind als schwache Stellen des endgültigen Zwerchfells bekannt, an welchen die geringere mechanische Widerstandsfähigkeit auch später noch zu Herniationen führen kann (22). So werden die häufigeren dorsolateralen Zwerchfellücken durch rudimentäre Anlagen der plicae pleuroperitoneales, zentraler gelegene durch mangelhaftes Wachstum derselben erklärt. Das linke Pleuroperitonealloch schließt sich normalerweise später als das rechte, wodurch für die linke Seite ein längerer Zeitraum für die Ausbildung von Defekten gegeben ist (39). Zentral gelegene Lücken erklärt LIEPMANN durch wachstumbedingtes Wandern von randständigen Defekten in die mittleren Bezirke. Im centrum tendineum gelegene Zwerchfellücken entstehen nach HARRINGTON durch massives Zugrundegehen von Muskelbindegewebe ohne Sehnenneubildung.

Die zweite Phase der Zwerchfellausbildung beginnt mit dem Einwachsen der Muskulatur am Anfang des zweiten Embryonalmonats und endet mit der vollständigen Verteilung derselben ca. vier Wochen später.

Über den Zeitpunkt der Herniation bestehen unterschiedliche Meinungen. Ein Teil der Autoren führt die Herniation auf negativen intrathorakalen und relativ erhöhten intraabdominellen Druck durch Atemexcursionen und Pressen nach der Geburt zurück (49, 53). Andererseits sprechen das häufige Auftreten hypoplastischer Lungen auf der Seite des Zwerchfelldefekts und die seltenen Darmverwachsungen mit der Thoraxwand für einen früheren Herniationszeitpunkt (31). Die Entstehung hypoplastischer Lungen wird durch Einschränkung fetaler Atembewegungen, die

nach dem 4. Embryonalmonat beobachtet werden und für reguläre Lungenentwicklung wichtig sind, erklärt (12).

MÜNTENER gibt als Zeitraum in dem der Intestinalprolaps stattfindet, die 9.-12. Schwangerschaftswoche an (38). In dieser Zeit soll es durch Rückbildung des physiologischen Nabelbruchs zum Prolaps durch den nicht rechtzeitig verschlossenen ductus pleuroperitonealis kommen.

2. METHODIK

2.1. Erfassung der Patienten

Es wurde versucht alle Fälle angeborener Zwerchfelldefekte, die zwischen dem 1.1.1961 und dem 31.6.1976 diagnostiziert wurden, zu erfassen. Dazu wurden die Sektionsprotokolle der pathologischen Institute und Prosekturen[x)], sowie die Krankenunterlagen der Kinderchirurgischen Abteilungen[xx)] und der größeren Kinderkliniken[xxx)] herangezogen.

Nach Auskunft der Geburtshilflichen Abteilungen kann davon ausgegangen werden, daß bei allen ungeklärten Todesfällen während des Untersuchungszeitraums Sektionen angestrebt wurden, und daß Kinder mit Atemstörungen an eine der größeren Kinderkliniken überwiesen wurden. Es wurde daher davon abgesehen, Geburtshilfliche Abteilungen und kleinere Kinderkliniken ohne Einrichtung für neonatologische Intensivbetreuung in die Suche nach angeborenen Zwerchfellmißbildungen miteinzubeziehen. Bei den später Verstorbenen und bei den Überlebenden ist zu erwarten, daß Hinweise auf den Zwerchfelldefekt in den untersuchten Unterlagen enthalten sind, sofern die Diagnose gestellt wurde.

Die Patientensuche in den Dokumentationen bzw. Diagnosekarteien erfolgte im Hinblick auf die Vermerke, die direkt auf das Vorliegen einer Zwerchfellfehlbildung hinweisen und auf Diagnosen, die das Vorliegen einer Zwerchfellfehlbildung möglich erscheinen lassen:

---

x) Pathologisches Institut des Klinikum Steglitz, des Klinikum Westend, des Städtischen Rudolf-Virchow-Krankenhaus, des Städtischen Krankenhaus Moabit.

xx) Kinderchirurgische Abteilung des Klinikum Steglitz und des Kinderkrankenhaus Wedding.

xxx) Kinder- und Poliklinik der FU (KAVH), Städtische Kinderklinik Charlottenburg, Pädiatrische Abteilung des Städt. Krankenhaus Moabit, Kinderkrankenhaus am Mariendorfer Weg, Kinderkrankenhaus St. Christophorus.

a) Zwerchfellhernie, Zwerchfellaplasie, Zwerchfelldefekt, Eventration
b) Multiple Mißbildungen
c) Atemnotsyndrom, Atemstörungen des Neugeborenen

Im Fall b und c wurden die Unterlagen auf das Vorhandensein einer unter a) genannten Diagnosen überprüft.

Die so gefundenen Fälle angeborener Zwerchfelldefekte wurden nach den vorhandenen Unterlagen und der mütterlichen Krankengeschichten aus den Geburtshilflichen Abteilungen ausgewertet. Die Durchsicht der Krankenunterlagen erfolgte an Hand eines Schemas, welches durch einen nach Literaturstudium gewähltem Untersuchungsbogen festgelegt wurde:

Untersuchungsbogen:

Zur Schwangerschaft:
Alter der Eltern
Vorausgegangene Fehl- oder Totgeburten
Anzahl und eventuelle Erkrankungen der Geschwister
Medikamente bzw. Alkohol- und Nikotinabusus
Krankheiten vor und während der Schwangerschaft
Geburtslage
Plazentaverhältnisse
Sonstige Besonderheiten

Zum Kind:
Geburtsdatum
Geburtsgewicht und -größe
Gestationsalter
Geschlecht
Symptomatik
Angaben zur Diagnostik
Art des Zwerchfelldefekts (betroffene Seite, mit oder ohne Bruchsack, anatomische Einteilung, prolabierte Organe)
Weitere Mißbildungen
Krankheitsverlauf (Zeitpunkt der Operation bzw. des Todes)
Falls verstorben: Todesdatum, Lungengewichte

2.2. Statistische Auswertung

Die Auswertung der gesammelten Patientenunterlagen erfolgte unter drei Gesichtspunkten: Es wurde die Morbidität für die zusammengefaßten Zwerchfellfehlbildungen ermittelt, die unterschiedlichen Defekte wurden zahlenmäßig aufgeschlüsselt und die anamnestischen Angaben ausgewertet.

Für die Ermittlung der Häufigkeit der Zwerchfellfehlbildungen wurden diejenigen Patienten berücksichtigt, deren Geburtsdatum zwischen dem 1.1.1961 und dem 31.12.1975 lag. Berechnet wurde die relative Häufigkeit der Fehlbildung. Sie ergibt sich aus der absoluten Zahl der während eines Kalenderjahres geborenen Patienten bezogen auf die Anzahl der Geburten in West-Berlin während desselben Zeitraums. Die errechnete relative Häufigkeit ist somit nicht identisch mit der relativen Häufigkeit der Beobachtungen von Zwerchfelldefekten während desselben Zeitraums. Letztere wird durch die Latenzzeit zwischen Geburt und dem Zeitpunkt der Diagnosestellung beeinflußt.

Die relativen Häufigkeiten der Zwerchfelldefekte der Jahre 1961 bis 1973 wurden mittels des Vierfeldertests mit denen der Jahre 1974 und 1975 verglichen. Der Vierfeldertest (44) erlaubt - mit einer errechenbaren Irrtumswahrscheinlichkeit - eine Aussage darüber, inwieweit sich verglichene Häufigkeiten statistisch signifikant unterscheiden:

Merkmalspaar I / Merkmalspaar II	Ereignis (+)	Komplementär-ereignis (-)	Insgesamt
1. Stichprobe	a	b	$a + b = n_1$
2. Stichprobe	c	d	$c + d = n_2$
Insgesamt	a+c	b+d	$n_1 + n_2 = n$

"Ereignis" im Sinne des Vierfeldertests sind die absoluten Fälle von Zwerchfellhernien pro Jahr. "Komplementärereignis" sind die absoluten Geburtsraten in West-Berlin in den einzelnen Jah-

ren abzüglich der Zahl der Zwerchfelldefekte in den entsprechenden Jahren. Demnach gehen in die Rechnung ein:

a) Die Summe der Zwerchfelldefekte von 1961 bis 1973
b) Die Summe der Geburten in West-Berlin von 1961 bis 1973 abzüglich der Summe der Zwerchfelldefekte im gleichen Zeitraum
c) Die Summe der Zwerchfelldefekte der Jahre 1974 und 1975
d) Die Summe der Geburten in West-Berlin von 1974 und 1975 abzüglich der Summe der Zwerchfelldefekte in diesen Jahren

Die niedrige absolute Anzahl von Zwerchfelldefekten pro Jahr bedingt eine relativ große Schwankungsbreite der errechneten Häufigkeiten. Die Methode der gleitenden Mittelwertbestimmung ergibt eine Nivellierung der Einzelwerte, sie ist demnach zur Veranschaulichung eines Trends besonders gut geeignet. Die einzelnen Werte errechnen sich hierbei aus dem arithmetischen Mittel der Summe der Zwerchfelldefekte von jeweils vier Jahren. (Der erste Wert wird bestimmt durch das arithmetische Mittel der Summe der Zwerchfelldefekte aus den Jahren 1961 bis 1964, der nächste aus den Jahren 1962 bis 1965, usf.)

2.3. Zur topographischen Einteilung der Zwerchfelldefekte

Die Nomenklatur der Zwerchfelldefekte ist äußerst vielseitig, Ungenauigkeiten und Unklarheiten verbreitet (26).

Allgemein lassen sich echte Zwerchfellhernien, bei denen die prolabierten Organe von einem pleuro-peritonealen Bruchsack umhüllt werden und Zwerchfellücken ohne Bruchsack unterscheiden. Daneben gibt es partielle oder totale Zwerchfellagenesien und die partielle oder totale Zwerchfellvorwölbung in den Thoraxraum, die Relaxatio diaphragmatica (wie die Hiatushernie wird sie in dieser Arbeit nicht berücksichtigt).

Die Zwerchfelldefekte lassen sich ätiologisch-pathogenetisch wiederum in nicht traumatische und traumatische, d. h. durch

direkte oder indirekte Zwerchfellverletzung, bzw. entzündliche Nekrose (22) entstandene Defekte unterteilen.

Die Einteilung von HARRINGTON hat sich im anglo-amerikanischen Schrifttum weitgehend durchgesetzt:

A. angeborene Zwerchfelldefekte
1. durch die pleuroperitoneale Lücke
2. durch eine posterolaterale Lücke
3. durch den hiatus ösophageus
4. durch das foramen ösophageum bei Brachyösophagus
5. durch eine subcostosternale Lücke (Morgagni'sche Hernie)

B. erworbene Zwerchfelldefekte
1. durch den hiatus ösophageus (meist mit Bruchsack)
2. durch den Diaphragmateil, der durch Vereinigung der verschiedenen Anteile entstanden ist
3. durch die unter A. genannten Lücken.

Bei der Abhandlung von Zwerchfelldefekten werden die Hiatushernien von den meisten Autoren (4, 5, 34, 40, 26 u. a.) gesondert betrachtet.

CARTER und WATERSTON, die sich wiederum auf die Einteilung nach HARRINGTON beziehen, unterscheiden bei den ventralen Defekten retrosternale und anterolaterale Zwerchfelldefekte, so daß ihre Einteilung wie folgt aussieht:

1. pleuroperitoneale Hernien
2. posterolaterale Hernien
3. retrosternale Hernien
4. anterolaterale Hernien

Die Einordnung der vorgefundenen Zwerchfellhernien in eines der bekannten Schemata bereitete Schwierigkeiten. Die Bezeichnungen in den Krankengeschichten, bzw. Sektionsprotokollen waren unterschiedlich, häufig wurde der Sitz der Hernie topographisch ohne Einteilung in eine der Nomenklaturen beschrieben. Für die Einteilung der vorgefundenen Zwerchfelldefekte benutzte ich die Einteilung nach CARTER und WATERSTON, erweitert durch partielle und totale Zwerchfellaplasien, sowie um Lücken im centrum

tendineum:

1. pleuro peritoneale Hernien
2. posterolaterale Hernien
3. retrosternale Hernien
4. anterolaterale Hernien
5. totale und partielle Aplasien
6. Lücken im centrum tendineum

Da sich Einzelfälle immer außerhalb eines Ordnungsschemas befinden und eine allgemeinverbindliche Nomenklatur nicht existiert (26), erschien obige Einteilung als legitim und als die praktikabelste, um unterschiedliche Bezeichnungen zusammenzufassen, auch wenn eine gewisse Willkürlichkeit nicht geleugnet werden soll.

3. ERGEBNISSE

3.1. Absolute und relative Häufigkeiten von Zwerchfelldefekten in West-Berlin von 1961 bis 1975

Für den Zeitraum zwischen dem 1.1.1961 und dem 30.6.1976 konnten für West-Berlin insgesamt 60 Fälle eines angeborenen Zwerchfelldefektes gefunden werden. Die Geburtsdaten dieser Kinder liegen zwischen 1958 und 1976.

Tabelle 1:
Anzahl der Patienten mit Zwerchfelldefekt, operierte Fälle pro Jahr und relative Häufigkeit (bezogen auf das Geburtsjahr) für den Raum West-Berlin

Jahr	Patienten	Operationen	Relative Häufigkeiten[x)]
1961	-	-	-
1962	-	-	-
1963	2	1	1:12.986 ≙ 0,0077 %
1964	1	1	1:26.649 ≙ 0,0037 %
1965	2	1	1:13.034 ≙ 0,0076 %
1966	3	2	1: 8.695 ≙ 0,0115 %
1967	2	1	1:12.606 ≙ 0,0079 %
1968	6	4	1: 3.916 ≙ 0,0255 %
1969	6	2	1: 3.547 ≙ 0,0279 %
1970	2	1	1:10.102 ≙ 0,0098 %
1971	5	1	1: 4.091 ≙ 0,0244 %
1972	3	3	1: 6.277 ≙ 0,0159 %
1973	3	1	1: 5.838 ≙ 0,0171 %
1974	8	3	1: 2.281 ≙ 0,0438 %
1975	11	13	1: 1.611 ≙ 0,0620 %
1976	4	5	-
Summe[xx)]	58	39	

x) Die Zahlenangaben zur Anzahl der Geburten in West-Berlin in den jeweiligen Jahren zur Errechnung der relativen Häufigkeiten entstammen den "Statistischen Jahrbüchern Berlin". Herausgeber: Statistisches Landesamt Berlin, Kulturbuch-Vlg.

xx) Zwei der Patienten waren in dem Jahr 1958 geboren, der Zwerchfelldefekt jedoch erst später diagnostiziert worden, so daß die Gesamtzahl der im Untersuchungszeitraum geborenen Patienten 58 beträgt.

Wie aus der Tabelle ersichtlich, ist die Schwankungsbreite der absoluten und relativen Häufigkeiten sehr groß. Die Zunahme an Zwerchfelldefekten jedoch ist bei beiden deutlich, wobei - bedingt durch die sinkenden Geburtsraten in West-Berlin - die Zunahme der relativen Häufigkeiten noch eindrucksvoller ist. In den Jahren 1961 und 1962 konnte kein Fall eines angeborenen Zwerchfelldefekts gefunden werden, demnach auch keine relativen Häufigkeiten berechnet werden.

Der Unterschied in der jeweiligen Anzahl der mit Zwerchfelldefekt geborenen und operierten Kinder erklärt sich aus der Tatsache, daß auch ältere Kinder mit dieser Erkrankung dem Chirurgen zugeführt werden und andere Kinder vor chirurgischer Intervention versterben.

Abbildung 1: Relative Häufigkeit (N) der Zwerchfelldefekte in West-Berlin von 1963-1975

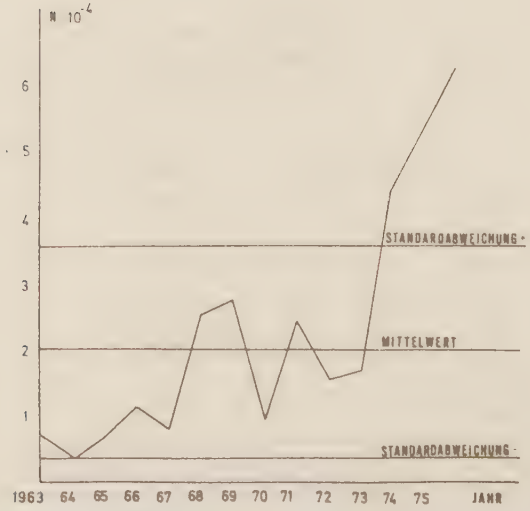
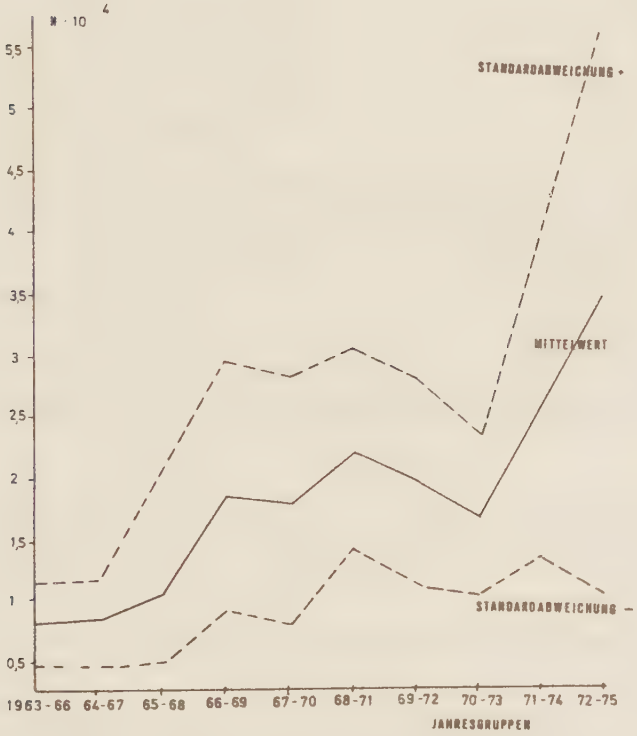


Abbildung 1 zeigt die große Schwankungsbreite der relativen Häufigkeiten, wobei bemerkenswert ist, daß sowohl die Werte für 1974 als auch 1975 außerhalb der errechneten Standardabweichung liegen.

Abbildung 2: Relative Häufigkeit (N) der Zwerchfelldefekte in West-Berlin von 1963-1975 nach der Methode der gleitenden Mittelwertbestimmung aus Vierjahresgruppen errechnet



Einen ausgeglicheneren Kurvenverlauf zeigt Abbildung 2. Die Kurvenwerte sind nach der Methode der gleitenden Mittelwertbestimmung errechnet. Trotz noch vorhandener Schwankungsbreite imponiert der Trend zur größeren relativen Häufigkeiten.

Mittels des Vierfeldertests lassen sich - wie im Abschnitt "Methodik" beschrieben - die Anzahl der Zwerchfelldefekte der Jahre 1961 bis 1973 mit denen der Jahre 1974 und 1975 vergleichen:

Geburten Zwerchfelldefekt	a/c	b/d	Summe
1961 bis 1973	35	299 240	299 275
1974 und 1975	19	35 951	35 970
Summe	54	335 191	335 245

Ergebnis: Die Häufigkeiten an Zwerchfellhernien in dem Zeitraum von 1961 bis 1973 unterscheiden sich statistisch signifikant von den Häufigkeiten der Jahre 1974 und 1975.

Bei einem ChiQu von 31,2186 ist diese Aussage mit einer Irrtumswahrscheinlichkeit von unter 1 Promille zulässig.

Eine Zufälligkeit in der Häufung an Zwerchfelldefekten der Jahre 1974 und 1975 ist damit statistisch unwahrscheinlich.

3.2. Zur Symptomatik der Zwerchfelldefekte

Tabelle 2:
Zur Symptomatik der Zwerchfelldefekte (Auswertung von 48 Fällen[x])

Cyanose	24 x
Abgeschwächtes Atemgeräusch	17 x
"Dextrocardie"	16 x
Einziehende Atmung	12 x
Asphyxie	8 x
Rezidivierende Infekte der oberen Luftwege	7 x
Gehäuftes Erbrechen	7 x
"paradoxe" Atmung	3 x
Darmgeräusche über dem Thorax	2 x

Nur in Einzelfällen waren andere Symptome wie eingefallenes Abdomen oder Tympanie bei linksseitigen Hernien beschrieben.

Cyanose und Atemstörungen waren demnach am häufigsten vertreten, bzw. am auffälligsten.

3.3. Zur Diagnostik angeborener Zwerchfellmißbildungen

Auswertung von 57[xx] Fällen

Die Mehrzahl der Diagnosen konnten durch klinische Untersuchung und einfache Röntgenleeraufnahmen des Thorax gesichert werden. Dies waren 30 Fälle.

In 6 weiteren Fällen mußte zusätzlich eine Kontrastdarstellung

---

x) In 12 Fällen konnten keine Angaben zur Symptomatik gefunden werden. 3 der Patienten waren Totgeburten, bei den restlichen waren die Krankengeschichten unvollständig, bzw. nur Sektionsprotokolle ohne Angaben zur Symptomatik einsehbar.

xx) In drei Fällen war aus den Unterlagen nicht ersichtlich, ob die Diagnose schon v o r der Sektion gestellt wurde.

des Magen-Darmtraktes zur Diagnosestellung durchgeführt werden (davon wurde eine Diagnose erst post mortem gestellt).

Trotz mehrfacher Röntgenuntersuchungen konnte in 5 Fällen keine Diagnose erhoben werden (4 Diagnosen wurden intraoperativ, 1 durch Sektion gesichert).

Beschreibung der Zwerchfell"hernien", die nicht durch röntgenologische Untersuchungsverfahren erkannt wurden:

1. Beidseitiger Defekt, links ohne Herniation, rechts geringe Herniation eines kleinen Teils des rechten Leberlappens.
2. Rechtsseitige sternocostale Hernie. Inhalt: Teile des rechten Leberlappens. Gleichzeitiges Vorliegen einer Fallot'schen Tetralogie.
3. Retrosternale Hernie. Inhalt: Omentum majus. Gleichzeitiges Vorliegen einer Fallot'schen Tetralogie.
4. Retrosternale Hernie rechts. Inhalt: Zapfen des linken Leberlappens.
5. Rechtsseitige Hernie im centrum tendineum mit Teilprolaps der Leber.

Sämtliche nicht durch Röntgenmethoden diagnostizierten Fälle sind also Zwerchfelldefekte,bei denen keine Intestinalorgane prolabiert und die in der ventralen Zwerchfellanteilen lokalisiert waren.

Der Rest der Diagnosen (16 Fälle) konnte erst durch Sektion gestellt werden. In diese Zahl gehen auch drei Totgeburten ein, bei denen also keine Chance zur Diagnosestellung intra vitam bestand.

3.4. Zum Krankheitsverlauf (Auswertung von 60 Fällen)

Tabelle 3:
Krankheitsverlauf von 60 Patienten mit angeborenem Zwerchfelldefekt

	geheilt	verstorben	Summe
Zahl der operierten Patienten	23	17	40
Nicht operierte Patienten	-	20	20
Summe	23	37	60

Von den operierten Patienten waren 25 Neugeborene und 15 Kinder, die älter als 1 Monat waren.
Von den postoperativ verstorbenen Kindern waren 16 Neugeborene, nur ein Kind war älter als einen Monat.

Anatomie der Zwerchfelldefekte der postoperativ verstorbenen Kinder:

Linksseitige Defekte:
7 subtotale bis totale Zwerchfellaplasien
1 postero-laterale Hernie
1 Hernie im centrum tendineum

Rechtsseitige Defekte:
3 subtotale bis totale Zwerchfellaplasien
2 anterolaterale Zwerchfelldefekte
2 posterolaterale Hernie

Doppelseitige Zwerchfelldefekte:
Eine mit rechtsseitiger Zwerchfellagenesie und linksseitigem paravertebralem Defekt.

Begleitende Mißbildungen bei den postoperativ verstorbenen Kindern:

1. Linke Lunge dreilappig, doppeltes Nierenbecken re., Vierfingerfurche re., tiefstehende Ohren (Fall 21)

2. Lungenhypoplasie,röhrenförmige Stenose im proximalen Teil beider Ureteren (Fall 48)
3. Komplexe Herzmißbildungen bei IVEMARK-Syndrom, Lungenhypoplasie (Fall 49)
4. Massive Lungenhypoplasie (Fall 51)
5. Fallot'sche Tetralogie, Omphalocele (Fall 9)
6. Lungenhypoplasie, Stenose im colon descendens (Fall 50)
7. Komplexer Herzfehler, Lungenhypoplasie (Fall 36)
8. Keine (Fall 32)
9. Lungenhypoplasie, Aortenisthmusstenose vom infantilen Typ (Fall 43)
10. Vitium cordis, Hufeisenniere, Lungenhypoplasie, Kleinhirnfehlanlage, Aortenisthmusstenose vom infantilen Typ (Fall 55)
11. Lungenhypoplasie, Hypospadie (Fall 54)
12. Keine (Fall 56)
13. Lungenhypoplasie (Fall 47)
14. Omphalocele, Sternumspalte, Nonrotation des Darmes (Fall 57)
15. U. a. Hydrocephalus internus, Pylorusstenose, Lungenhypoplasie (Fall 60)
16. Lungenhypoplasie li.,Verdacht auf Hypo- oder Aplasie der Arteria pulmonalis li. (Fall 17)
17. Hydrocephalus internus,Genitale hypoplastisch,Mikrognathie, Pylorusstenose, rechte Lunge hypoplastisch.

Auf den ersten Blick ergibt sich eine hohe postoperative Mortalität von 42,5 %. Berechnet man die postoperative Mortalität nach Abzug derjenigen Fälle, bei denen die Begleitmißbildung entscheidend für die Prognose war, so findet man einen Prozentsatz von ca. 30 %.

Dieser Abzug scheint bei Patienten gerechtfertigt, bei denen Mehrfachmißbildungen vorliegen und die Hauptdiagnose nicht zwingend "Zwerchfellhernie" ist. "Lungenhypoplasie" wurde dabei - obwohl oft prognostisch wichtig - nicht als entscheidende Begleitmißbildung gewertet.

Die Anzahl der nicht operierten Kinder betrug 20, davon waren 3 Kinder Totgeburten. Die Überlebenszeit der übrigen Kinder lag zwischen einer halben Stunde und 21 Stunden.Lediglich 1 Kind ver-

starb am 3. Lebenstag. Dieses ausgenommen lag die durchschnittliche Überlebenszeit der nicht operierten Kinder (N = 16) bei 5 Stunden und 30 Minuten.

3.5. Anatomie und Topographie der gefundenen Zwerchfelldefekte bei Auswertung von 60 Fällen

Von 60 Zwerchfelldefekten waren 46, das sind 76,7 %, sog. falsche Hernien, bei denen die prolabierten Organe nicht von einem Bruchsack umhüllt sind. Die Geschlechterverteilung war ausgeglichen (29 männliche und 31 weibliche Patienten).

Tabelle 4:
Topographische Einteilung der vorgefundenen Zwerchfelldefekte

Lokalisation	Zahl	links	rechts
pleuroperitoneal	6 (6)	5 (5)	1 (1)
posterolateral	22 (22)	18 (18)	4 (4)
anterolateral	5 (7)	1 (2)	4 (5)
Aplasie (totale u. partielle)	14 (18)	11 (13)	3 (5)
centrum tendineum	2 (4)	1 (2)	1 (2)
retrosternal	7 (7)		
Summe	56 (64)	36 (40)	13 (17)

Anmerkung: Unter den 60 vorgefundenen Fällen waren 4 doppelseitige Zwerchfelldefekte. Sie sind unter den in Klammern angegebenen Zahlen enthalten. Daher ergibt die Endsumme 56 (ohne die doppelseitigen Defekte), bzw. 64 (mit den doppelseitigen Defekten).

Entsprechend den Angaben in der Literatur sind auch hier die meisten Defekte in den dorsalen Zwerchfellanteilen gelegen. Die relativ hohe Anzahl der partiellen und totalen Aplasien erklärt sich durch den hohen Prozentsatz der sezierten Patienten, die verstarben, bevor sie einer Operation zugeführt werden

konnten. Diese Patienten, die kurz nach Geburt verstarben, litten überproportional an Zwerchfellaplasien. In dem Krankengut, das dem Chirurgen zugeführt wird, sind also subtotale und totale Agenesien seltener vertreten als hier beobachtet (5, 12, 22, 24, 32, 34, 48). An dieser Stelle darf aber nicht verschwiegen werden, daß auch die Bezeichnung "Zwerchfellagenesie" individuell vom Untersucher abhängig ist. Nach GRUBER darf von einer hemidiaphragmalen Aplasie nur dann gesprochen werden, wenn sämtliche Teile der Zwerchfellanlage - einschließlich des Nervus phrenicus (26) fehlen. Im größten Teil der als Zwerchfellaplasie bezeichneten Fälle fand sich aber ein minimaler Randsaum, so daß streng genommen die Bezeichnung Aplasie nicht gerechtfertigt war.

Übersicht über die am häufigsten prolabierten Organe bei 55 ausgewerteten Fällen[x]:

Tabelle 5:
Prolabierte Organe bei 55 Zwerchfelldefekten

	Linksseitige Herniation	Rechtsseitige Herniation[xx]
Dünndarm	28 ≙ 50,9 %	8 ≙ 14,5 %
Milz	26 ≙ 47,2 %	-
Magen	22 ≙ 40 %	1 ≙ 1,8 %
Leberanteile	18 ≙ 32,7 %	16 ≙ 29 %
Colon	25 ≙ 45,4 %	7 ≙ 12,7 %
Pankreas	12 ≙ 21,8 %	-
Niere	5 ≙ 9 %	1 ≙ 1,8 %
Hoden u.Nebenhoden	1 ≙ 1,8 %	-
Gallenblase	-	3 ≙ 5,4 %

x) In 5 Fällen konnten den Unterlagen keine Angaben über prolabierte Organe entnommen werden.
xx) Die Umrechnung auf den Prozentsatz der prolabierten Organe erfolgte jeweils an der Gesamtzahl von 55 Fällen.

3.6. Kombinierte Mißbildungen

Häufig fanden sich neben dem Zwerchfelldefekt noch weitere Mißbildungen.

Tabelle 6:
Zusätzliche Mißbildungen[x)] bei 60 Patienten mit angeborenem Zwerchfelldefekt

Hypoplasie der linken Lunge	25 x
Abnorme Lappung der linken Lunge	7 x
Hypoplasie[xx)] der rechten Lunge	12 x
Abnorme Lappung der rechten Lunge	6 x
Mesenterium ileocolicum commune	11 x
Mißbildungen des Genitale	9 x
Malrotation des Darmes	8 x
Mißbildungen der Nieren	7 x
Cerebro-spinale Anomalien	7 x
Gefäßmißbildungen	5 x
Abnorme Milz- und Leberlappung	4 x
Omphalocele	4 x
Augenmißbildungen	3 x
Pterygium colli	3 x
Sternumspalte	2 x
Bronchusmißbildung	1 x

Insgesamt fanden sich Begleitmißbildungen in 33 [xxx)] Fällen. Die Summe der oben angegebenen zusätzlichen Mißbildungen ergibt durch Mehrfachmißbildungen 114.

---

x) Die genauere Beschreibung der Begleitmißbildungen erfolgt in dem Abschnitt "Kasuistik".

xx) Die Diagnose Lungenhypoplasie wurde ungeprüft aus den Unterlagen übernommen. In den allermeisten Fällen war diese histologisch n i c h t belegt, wie weit es sich dabei lediglich um komprimierte atelektatische Lungen handelt, war nicht feststellbar.

xxx) In dieser Zahl sind nicht diejenigen Patienten miteinberechnet, bei denen als ausschließliche Begleitmißbildung ein mesenterium ileocolicum commune oder eine Lungenhypoplasie angegeben wurde. Diese Diagnosen sind aber in obige Tabelle mit einbezogen.

Setzt man die Anzahl der Begleitmißbildungen in Relation zu dem Geburtsgewicht, so wird ein Zusammenhang zwischen niedrigem Geburtsgewicht und zusätzlich zum Zwerchfelldefekt bestehenden Fehlbildungen erkennbar.

Tabelle 7:
Begleitende Mißbildungen[x)] bei angeborenen Zwerchfellmißbildungen in Abhängigkeit vom Geburtsgewicht (Auswertung von 55[xx)] Fällen):

Geburtsgewicht in g	Nur "Hernie"	Weitere Mißbild.	Summe
kleiner 1500	-	4	4
1501 - 2000	2	4	6
2001 - 2500	2	11	13
2501 - 3000	5	6	11
3001 - 3500	10	5	15
3501 - 4000	4	1	5
mehr als 4000	1	-	1

Abbildung 3 ergibt eine graphische Darstellung von Tabelle 7.

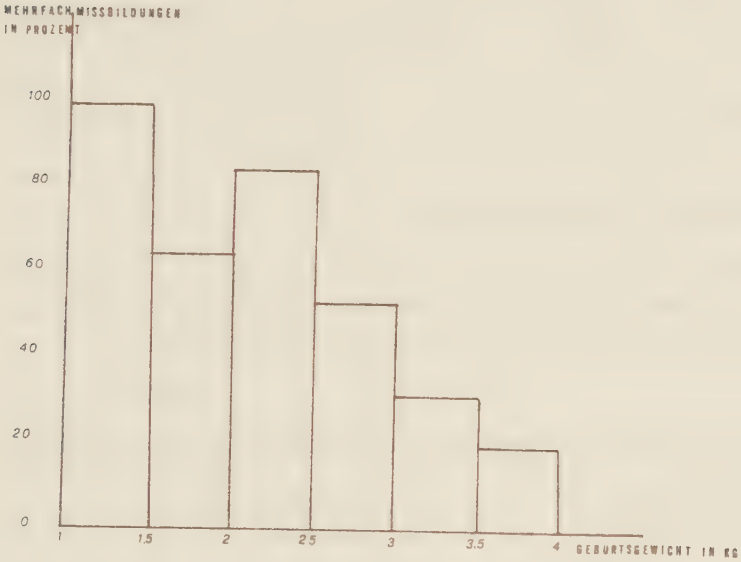
Der Trend zur Mehrfachmißbildungen bei sinkendem Geburtsgewicht ist deutlich. Umgekehrt läßt sich sagen, daß bei normalem Geburtsgewicht begleitende Mißbildungen in wesentlich niedrigerem Ausmaß zu erwarten sind.

---

x) Bei der Spalte "Weitere Mißbildungen" wurden n i c h t miteinberechnet: 1. Malrotation, 2. Lungenhypoplasie, 3. Mesenterium ileocolicum commune.

xx) In 5 Fällen waren den Unterlagen keine Angaben über das Geburtsgewicht zu entnehmen.

Abbildung 3: Begleitmißbildung bei Zwerchfelldefekten in Abhängigkeit vom Geburtsgewicht (N = 55)



Der Vollständigkeit halber wurden die Angaben über das Alter der Eltern mit ausgewertet. Es zeigten sich hier keine Besonderheiten im Sinne z. B. einer stärkeren Vertretung älterer Eltern:

Tabelle 8:
Altersverteilung der Mütter von Kindern mit connataler Zwerchfelläsion

15-20 J	21-25 J	26-30 J	31-35 J	36-40 J	über 40 J	Summe
5	12	18	11	5	1	52
10 %	23 %	34,6 %	21,1 %	10 %	2 %	100 %

Tabelle 9:
Altersverteilung von Vätern von Kindern mit angeborener Zwerchfelläsion

15-20 J	21-25 J	26-30 J	31-35 J	36-40 J	40-45 J	über 45 J	Summe
-	6	11	11	6	1	1	36
0 %	16,6 %	30,4 %	30,5 %	16,6 %	2,7 %	2,7 %	100 %

3.7. Übersicht der Lungengewichte

Im folgenden werden die Lungengewichte aus den Sektionsprotokollen ausgewertet. Anlaß dazu war die häufige Beobachtung einer Lungenhypoplasie auf der Seite der Zwerchfelläsion.

Tabelle 10:
Lungengewichte bei linksseitigen (rechtsseitigen[x]) Zwerchfelldefekten:

ipsilaterale Seite		kontralaterale Seite
Lungengew.	Fallzahl	Fallzahl
- 2,5 g	8 (-)	- (-)
- 5 g	4 (2)	2 (-)
- 7,5 g	- (1)	3 (1)
- 10 g	3 (-)	1 (-)
- 12,5 g	1 (-)	1 (-)
- 15,0 g	- (-)	2 (2)
- 17,5 g	- (-)	2 (-)
- 20,0 g	- (-)	1 (-)
- 22,5 g	- (-)	- (-)
- 25,0 g	- (-)	- (-)
- 27,5 g	- (-)	1 (-)
- 30 g	- (-)	2 (-)
Summe	16 (3)	15[xx] (3)

x) Die in Klammern angegebenen Zahlen beziehen sich jeweils auf die rechtsseitigen Zwerchfelldefekte.
xx) In einem Fall war lediglich das Lungengewicht auf der ipsilateralen Seite zu eruieren.

Die häufige Untergewichtigkeit der Lungen auf der vom Zwerchfelldefekt betroffenen Seite ist deutlich. Nimmt man als Normalgewicht für die linke Lunge 31 g, für die rechte Lunge 40 g (47), so findet man auf der ipsilateralen Seite keine normalgewichtige Lunge. Bei drei doppelseitigen Zwerchfelldefekten lag nur eines der sechs Lungengewichte im Normbereich.

Abbildung 4: Lungengewichte auf der vom Zwerchfelldefekt betroffenen Seite

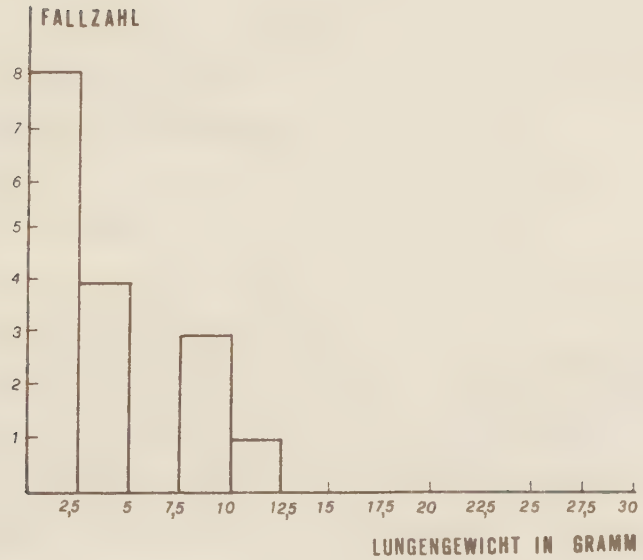


Abbildung 5: Lungengewichte auf der zum Zwerchfelldefekt kontralateralen Seite

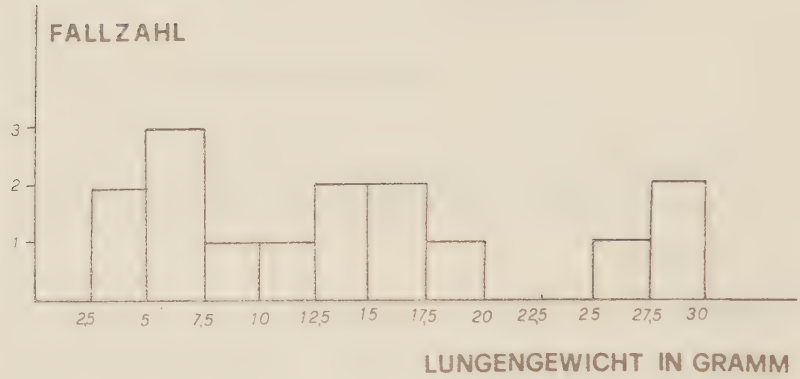


Abbildung 4 und 5 geben eine graphische Darstellung der Verteilung der Lungengewichte. Es ist ersichtlich, daß sich das Lungengewicht auf der Seite des Zwerchfelldefekts zu stark untergewichtigen Werten verschiebt. Auf der kontralateralen Seite besteht dagegen eine breite Streuung der Lungengewichte. Hier werden auch normalgewichtige Lungen gefunden. Dieser Trend besteht bei linksseitigen und - trotz kleiner Fallzahl - den rechtsseitigen Zwerchfelldefekten.

3.8. Auswertung der mütterlichen Krankengeschichten

Insgesamt wurden die Anamnesen von 42 Müttern bekannt, davon waren:
20 Frauen I.-Para, 8 II.-Para, 8 III.-Para, 2 IV.-Para, 1 VIII.-Para.
13 der Mütter hatten eine vorausgegangene Fehlgeburt, 2 eine Totgeburt, das sind zusammen 35,7 %.

Tabelle 10:
Zusammenstellung der Schwangerschaftskomplikationen:

"Gestosen"	6	Uterusmißbildungen	2
Pyelitis	3	erhöhter Rötelntiter	1
Hydramnion	3	Endometritis	1

Die Geburtslagen teilten sich auf in
(Auswertung von 46 Geburten):

Hinterhauptslage:	35
Steißlage:	6
Fußlage:	1
Querlage:	1
sectio caesarea[x]:	5

Man sieht also einen hohen Anteil an Beckenendlagen (BEL), und zwar in 16,7 % der Geburten.

Im Vergleich zum Normalkollektiv - bei dem die Häufigkeit der BEL 3 % der Geburten beträgt (42) - mittels des Vierfeldertests ist diese Häufung von BEL bei Kindern mit einem Zwerchfelldefekt statistisch signifikant. Die Irrtumswahrscheinlichkeit dieser Aussage liegt bei unter einem Promille (CHI Qu = 18,835).

An weiteren Besonderheiten und Komplikationen fielen auf:

---

x) In der Zahl der Kinder, die durch sectio geboren wurden, ist je eine Steißlage und eine Querlage enthalten.

Nabelschnur: In 7 Fällen trat eine Nabelschnurumschlingung auf, 1 x ein sog. echter Knoten.
Ein Fehlen der Nabelschnurarterie wurde 3 x beschrieben.

Plazenten: Von 21 untersuchten und beschriebenen Plazenten wiesen 16 Schäden - zum Teil schweren Grades - auf (auf diese wird in der Kasuistik näher eingegangen).

Blasensprung: In 13 Fällen war der Grund für eine vorzeitige Einleitung der Geburt ein Blasensprung vor dem Termin.

Noxen: Medikamente: Essaven (1x), verschiedene Antibiotica (1x), Proluton (1x), Spasmoangonil (1x), Furadantin und Baralgin (1x), Ovulationshemmer (1x).
Nikotin: 20 Zigaretten/die (1x)
Über Alkohol u. a. keine Angaben.

4. KASUISTIK

Fall 1 C.F. geb. 25.3.1958 KiKra RVK 4205/72	Geschlecht: männlich, Größe: ? Gewicht: ? Gestationsalter: nicht bekannt Symptome: Mit 13 Jahren rezidivierende Schmerzen im linken Oberbauch mit Ausstrahlung in die linke Schulter. Klopfschalldämpfung über dem linken Thorax. Keine Dyspnoe. Zwerchfelldefekt: Pleuroperitoneale Lücke links. Herniation: Milz, Colon transversum. Begleitmißbildungen: Keine Verlauf: Operation im Alter von 14 Jahren. Komplikationsfreier postoperativer Verlauf, Entlassung in gutem Allgemeinzustand.
Fall 2 E.B. geb. 21.4.1958 Klinikum Westend 4659/67	Geschlecht: männlich Größe: ? Gewicht: ? Gestationsalter: nicht bekannt Symptome: Nicht bekannt Zwerchfelldefekt: lumbocostaler Defekt Begleitmißbildungen: Keine Verlauf: Operation im Alter von 14 Tagen. Entlassung in gutem Allgemeinzustand. Im Alter von 9 Jahren Rezidiv (Herniation: linker oberer Nierenpol und Netzanteile). Zweitdiagnose Zufallsbefund bei Röntgenuntersuchung des Thorax.
Fall 3 K. geb. 19.3.1963 KAVH 718-63	Geschlecht: weiblich Größe: 46 cm Gewicht: 2590 g Gestationsalter: Geburt in mens IX Symptome: Nicht beschrieben Zwerchfelldefekt: Markstückgroßer Defekt links lumbocostal. Herniation: Magen, Milz, Colon ascendens und transversum. Begleitmißbildungen: Malrotation

Verlauf: Operation am 3. Lebenstag, Adhäsionsileus nach 5 Wochen, Relaparatomie, danach normales Gedeihen.

Fall 4 Z.F.
geb. 17.7.1963
KAVH
2240-63

Geschlecht: männlich Größe: 47 cm
Gewicht: 2350 g
Gestationsalter: "Frühgeborener"
Symptome: Mit 11 Wochen leichte Ruhedyspnoe bei Bronchpneumonie. Geringgradige Trinkschwierigkeiten. Verdacht auf Fallot'sche Tetralogie. Neuaufnahme mit 2,5 Jahren bei zunehmender Cyanose.
Zwerchfelldefekt: Eigroße sternocostale Hernie rechts. Herniation: Teile des linken Leberlappens.
Begleitmißbildungen: Fallot'sche Tetralogie.
Verlauf: Operation mit 2 3/4 Jahren (Thorakotomie, Reposition, Verschluß). Postoperativ nur langsames Erholen bei gehäuftem Erbrechen. Korrektur des Herzvitium im Alter von 7 Jahren.

Fall 5 B.T.
geb. 6.5.1964
KiKra St.
Christophorus
1065

Geschlecht: männlich Größe: 51 cm
Gewicht: 3100 g
Gestationsalter: Geburt in mens X
Symptome: Rezidivierende cyanotische Zustände Pulmo klinisch o. B.
Zwerchfelldefekt: Morgagni'sche Hernie links retrosternal mit Herniation eines Teils des linken Leberlappens.
Begleitmißbildungen: Protrusio bulbi, Lagophthalmus, Fazialisparese links. Gesichtsasymmetrie,Sattelnase, große Zunge. Schwimmhautfaltenbildung II. und III. Zeh.
Verlauf: Operation im Alter von 3 Wochen, Entlassung in gutem Allgemeinzustand.

Fall 5 W. K.
geb. 23.7.1965
KAVH
1877-65

Geschlecht: weiblich Größe: 48 cm
Gewicht: 3400 g
Gestationsalter: Geburt am Termin
Symptome: Unmittelbar nach Geburt Cyanose und Dyspnoe.
Zwerchfelldefekt: Linksseitige echte Bochdalek'sche Hernie, Bruchsack etwa hühnereigroß. Herniation: 2/3 des Magens, Dünndarmschlingen.
Begleitmißbildungen: Keine
Verlauf: Operation am 2. Lebenstag mit komplikationslosem postoperativem Verlauf. Entlassung in gutem Allgemeinzustand.

Fall 7 V. J.-H.
geb. 18.8.1965
KAVH
1103-66

Geschlecht: männlich Größe: 54 cm
Gewicht: 3500 g
Gestationsalter: Geburt in mens X
Symptome: Mit 6 Monaten erstmals durch die Mutter Atemnot beobachtet, gelegentlich soll das Kind schnell geatmet haben. Beginnender Gewichtsverlust. Herztöne rechts betont, Klopfschall über den Lungen sonor, Vesikuläratmen rechts, links abgeschwächtes Atemgeräusch
Zwerchfelldefekt: lumbocostale Lücke links. Herniation: Dünndarm, Coecum, Colon ascendens und transversum, linke Niere und Nebenniere
Verlauf: Operation im Alter von 9 Monaten. Entlassung in gutem Allgemeinzustand.

Fall 8 K.
geb. 1.2.1966
KAVH
236-66

Geschlecht: männlich Größe: 47 cm
Gewicht: 2350 g
Gestationsalter: nicht bekannt
Symptome: Mit 11 Wochen Bronchopneumonie, leichte Trinkschwierigkeiten, geringgradige Ruhedypnoe mit thorakalen Einziehungen. Verdacht auf vitium cordis (Fallot'sche Tetralogie. Neu-

aufnahme mit 2,5 Jahren wegen zunehmender Cyanose. Sicherung der Fallot'schen Tetralogie mittels Herzkatheteruntersuchung (Röntgen: Rundliche Verschattung im rechten Herzzwerchfellwinkel im vorderen Mediastinum), Diagnose bei Thorakotomie.
Zwerchfelldefekt: Eigroße rechtsseitige sternocostale Hernie durch die LARREY'sche Spalte. Herniation: Teile des linken Leberlappens.
Verlauf: Verschluß des Zwerchfelldefekts Teilkorrektur des Herzvitium (Totalkorrektur im Alter von 7 Jahren in den USA)
Begleitmißbildungen: FALLOT'sche Tetralogie

Fall 9 B. P.
geb. 7.3.1966
KAVH
522-66

Geschlecht: männlich Größe: 50 cm
Gewicht: 2900 g
Gestationsalter: nicht bekannt
Symptome: "Dextrocardie", leichte Cyanose und Ruhedyspnoe, mit 9 Monaten unklare postprandiale Anfälle mit Cyanose und kurzdauernder Bewußtlosigkeit.
Zwerchfelldefekt: Defekt an der vena cava inferior mit Herniation von Omentumteilen in den Herzbeutel.
Begleitmißbildungen: FALLOT'sche Tetralogie mit Rechtsverlagerung des Herzens. Omphalocele, leichte Hühnerbrust. Naevus flammeus auf dem Nasenrücken.
Verlauf: Operation der Omphalocele am ersten Lebenstag. In der 10. Woche Operation einer hernia inguinalis. Mit 2 Jahren Sicherung der FALLOT'schen Tetralogie mittels Herzkatheteruntersuchung. Reposition der Hernie und aortopulmonale Anastomose. Postoperativ schwere Atemstörungen mit letalem Ausgang.

Fall 10 S.
geb. 26.10.1966
Klinikum
Westend
Pathologie
872-66

Geschlecht: weiblich Größe: 50 cm
Gewicht: 2450 g
Gestationsalter: Geburt in mens IX
Symptome: sofort cyanotisch, dann blaß asphyktisch
Zwerchfelldefekt: dorsolateraler Defekt links.
Herniation: Magen, großer Teil der Darmschlingen, linker Leberlappen, Milz.
Begleitmißbildungen: Hypoplastische linke Lunge (histologisch bestätigt) rechte Lunge unvollständig gelappt. Uterus bicornis, Membranverschluß der Vagina.
cor triloculare uniatriatum. Mesenterium ileocolicum commune
Verlauf: Exitus 4 Stunden nach Geburt

Fall 11, S.
geb. 23.7.1967
StKM
Pathologie
498/67

Geschlecht: männlich Größe: 50 cm
Gewicht: 3460 g
Gestationsalter: nicht bekannt
Symptome: sofort nach Geburt schwere Cyanose, Schnappatmung, Herztöne rechtsverlagert, linke Lunge zum Teil nicht beatmet.
Zwerchfelldefekt: 5 cm x 3 cm großer Defekt entsprechend einem ductus pleuroperitonealis persistens links.
Herniation: Magen, gesamter Dünndarm, Colon ascendens und transversum, Milz.
Begleitmißbildungen: Hypoplasie beider Lungen. Splenohepatomegalie. Thymushyperplasie. Pankreashypoplasie. Mesenterium ileocolicum commune.
Verlauf: Exitus letalis 2 Stunden 45 Minuten post partum.

Fall 12 B.
geb. 14.11.1967
StKM
Pathologie
756/67

Geschlecht: weiblich Größe: 44 cm
Gewicht: 1950 g
Gestationsalter: "Frühgeborenes"
Symptome: Sofort nach Geburt apnoisch, Herztöne rechtsverlagert, linke Lunge kaum, rechte nur basal belüftet.
Zwerchfelldefekt: Medioventraler Defekt links mit Bruchsack. Hernie ca. pflaumengroß. Herniation: Dünndarm, Coecum mit Appendix, Colon ascendens und transversum, Milz, Pankreasschwanz.
Begleitmißbildungen: Hypoplasie beider Lungen, bei unvollständiger Lappung beidseits. Herzhypoplasie. Kuchenniere. Mesenterium ileocolicum commune. Dünndarmanlage mangelhaft, 2 mm langes Meckel'sches Divertikel. Uterus bicornis et subseptus.
Verlauf: Exitus letalis 5 Stunden nach Geburt.
Besonderheiten: Placenta circumvallata totalis. Exzentrischer Nabelschnuransatz. Aplasie der Arteria umbilicalis. Hochgradige Plazentahyperplasie.

Fall 13 W.I.
geb. 12.2.1968
KAVH
457-68

Geschlecht: männlich Größe: 51 cm
Gewicht: 3300 g
Gestationsalter: nicht bekannt
Symptome: 5 Tage nach der Geburt flache, einziehende, beschleunigte Atmung, massive rechtsseitige Klopfschalldämpfung, Atemgeräusch rechts aufgehoben, dabei keine starke Dyspnoe.
Zwerchfelldefekt: echte Bochdalek'sche Hernie rechts, Herniation: Leberanteile.
Begleitmißbildungen: Keine
Verlauf: Operation am 8. Lebenstag, dabei Diagnosestellung. Komplikationsloser postoperativer Verlauf, Entlassung in gutem Allgemeinzustand.

Fall 14 W.C. geb. 21.2.1968 StKM Pathologie 3153/68	Geschlecht: weiblich Größe: 36 cm Gewicht: 1360 g Gestationsalter: Geburt in mens X Symptome: Keine bekannt geworden Zwerchfelldefekt: Doppelseitiger, gut pfenniggroßer Defekt antero-lateral. Herniation: Dünndarm, Coecum, Teile beider Leberhälften. Begleitmißbildungen: Spina bifida occulta, kindsfaustgroße Meningocele im Lendenwirbelbereich. Vorderes und hinteres Spaltbecken. Subtotaler medianer Bauchwanddefekt. Extrophia vesicae totalis. Tiefstand beider Nieren mit beidseitigem Hydroureter. Sondenstarke Blasen-Scheidenfistel. Uterus bicornis et subseptus mit Dextroposition. Atresia ani et recti, Aplasie des Colon descendens und transversum. Klumpfüße beidseits. Mesenterium ileocolicum commune. Verlauf: Fruchttod während der Eröffnungsphase. Besonderheiten: Velamentöser Nabelschnuransatz, Fehlen einer Nabelschnurarterie, Amnitis.
Fall 15 D. geb. 15.3.1968 StKM Pathologie 131/68	Geschlecht: männlich Größe: 47 cm Gewicht: 2200 g Gestationsalter: Geburt in mens IX Symptome: Sofort nach Geburt cyanotisch, Schnappatmung, Herztöne rechtsverlagert. Zwerchfelldefekt: Subtotaler Zwerchfelldefekt links, dorsolateral mit breitflächiger Persistenz des foramen pleuroperitoneale. Herniation: Dünndarmschlingen, Coecum, Appendix vermiformis, Colon ascendens, Milz, Pankreasschwanz, linker Leberlappen.

Begleitmißbildung: Kuchenniere rechts, mäßige Nebennierenhypoplasie. Mesenterium ileocolicum commune. Hypoplasie der linken Lunge.
Verlauf: Exitus letalis nach 1 Stunde 45 Min.
Besonderheiten: Zwei handtellergroße Nebenplazenten, vorzeitige Randablösung.

Fall 16 L. S.
geb. 2.5.1968
KAVH
2558-68

Geschlecht: männlich Geburtsgewicht und -größe nicht bekannt
Gestationsalter: nicht bekannt
Symptome: Nach ca. 5 Monaten fällt häufiges Röcheln und leichter inspiratorischer Stridor bei spastischer Bronchitis auf. Sonst bisher gutes Gedeihen.
Zwerchfelldefekt: Echte Bochdalek'sche Hernie links. Herniation: Magenfundus, Milz.
Hernie ca. pflaumengroß.
Begleitmißbildungen: Iriskolobom links. Hypospadie mäßigen Grades, Kontraktur des rechten Mittelfinger, mäßiggradige Schädelasymmetrie (Normale Chromosomenanalyse).
Verlauf: Operation im Alter von 6 Monaten (Diaphragmadoppelung), komplikationsloser postoperativer Verlauf, Entlassung in gutem Allgemeinzustand.

Fall 17 T.
geb. 8.4.1968
KAVH
900/68

Geschlecht: männlich Größe? Gewicht: 3130 g
Gestationsalter: nicht bekannt
Symptome: Sofort nach Geburt cyanotisch, intercostale Einziehungen, Atemgeräusch links fast aufgehoben, Herztöne deutlich rechtsverschoben. Zunehmende Schnappatmung.
Zwerchfelldefekt: Subtotale Zwerchfellaplasie links mit 5 mm breitem Randsaum. Herniation: Magen, Dünndarm, Colon ascendens et transversum, Milz, linker Leberlappen.

Begleitmißbildungen: Hypoplasie der linken Lunge. Verdacht auf Hypo- oder Aplasie der Arteria pulmonalis links. Malrotation I.
Verlauf: Operation am 2. Lebenstag (Verschluß der Lücke durch Adaptation des Saums, Bauchwandplastik).
Frustraner Aufblähungsversuch der linken Lunge. Exitus 12 Stunden post operationem.

Fall 18 M.G.
geb. 19.9.1968
OP 12.12.1974
Klinikum Stegl.

Geschlecht: weiblich Größe: ? Gewicht: ?
Gestationsalter: nicht bekannt.
Symptomatik: Notaufnahme im Kreislaufschock (Ein Jahr nach Diagnosestellung)
Zwerchfelldefekt: Bochdalek'sche Hernie links mit Incarceration von Magen und Milz.
Begleitmißbildungen: Keine
Verlauf: Sofort Operation, komplikationsloser postoperativer Verlauf. 4 Monate später Relaparatomie wegen eines Lungensquester im linken Lungenunterfeld.

Fall 19 G. C.
geb. 10.1.1969
KiKra Ch'burg
739/69

Geschlecht: männlich Größe: ? Gewicht: 3500 g
Gestationsalter: nicht bekannt
Symptome: graue Hautfarbe gleich nach Geburt, unregelmäßige Atmung, Darmgeräusche über der linken Thoraxhälfte zu auskultieren. Am 4. Lebenstag paradoxe Atmung.
Zwerchfelldefekt: Große lumbocostale Lücke links. Herniation: Dünndarmschlingen, Colon ascendens, Milz.
Begleitmißbildungen: Keine
Verlauf: Operation am 4. Lebenstag. Komplikationsfreier Verlauf, Entlassung in gutem Allgemeinzustand.

Fall 20 D.F.
geb. 13.2.1969
Klinikum Stegl.
69 1302 132

Geschlecht: weiblich Größe: 40,5 cm
Gewicht: 1750 g
Gestationsalter: nicht bekannt
Symptome: Zunächst unauffällige Entwicklung. Mit 2 Monaten Cyanose, stridoröse Atmung, rezidivierende bronchopneumonische Infekte und Erbrechen.
Zwerchfelldefekt: Rechtsseitige retrosternale echte Hernie im pericardialen-diaphragmalen Winkel mit hühnereigroßem Bruchsack. Herniation: Zapfen des linken Leberlappens.
Begleitmißbildungen: Keine
Verlauf: Operation im Alter von 8 Monaten (Sternotomie und Thorakotomie notwendig). Komplikationsloser postoperativer Verlauf.

Fall 21 M.M.
geb. 21.5.1969
Klinikum Stegl.
69 2105 561

Geschlecht: weiblich Größe: 49 cm
Gewicht: 3180 g
Gestationsalter: Geburt am Termin
Symptome: sofort asphyktisch
Zwerchfelldefekt: dorsolateraler Lochdefekt links, 5 x 3 cm. Herniation: Magen, Dünndarm Colon transversum, Milz und Teile des linken Leberlappens.
Begleitmißbildungen: Linke Lungen hypoplastisch.
Verlauf: Spontanpneumothorax bei assistierter Beatmung. Exitus ca. 8 Stunden nach Geburt.
Besonderheiten: Geburtstraumatische Tentoriumverletzung mit Subararachnoidalblutung.

Fall 22
StKM 705/69
Pathologie
705/69

Geschlecht: weiblich Größe: 52 cm
Gewicht: 3580 g
Gestationsalter: Geburt am Termin
Symptome: Nichts beschrieben
Zwerchfelldefekt: 5 DM-großer dorsolateraler

Defekt links bei breitflächiger Persistenz des foramen pleuroperitoneale. Herniation: Ileum, Coecum, Appendix, Colon ascendens, Milz, Pankreasschwanz, linke Leberhälfte.
Begleitmißbildung: Hochgradige Hypoplasie beider Lungen, rechte Lunge einlappig, hochgradige Hypoplasie der Lungenarterien bei weitgestelltem, wandstarkem ductus arteriosus Botalli.
Cor: Starke Hypoplasie des linken Vorhof bei Hypoplasie der dreigeteilten rechten Lungenvenen und Fehlen eines Venenausflusses der linken Lunge, atypischer Abgang der rechten Kranzarterie aus dem hinteren sinus valsalvae. Atypische Leberlappung und Hepatomegalie.
Lien crenatus bei Splenomegalie.
Connatale Struma. Nebennierenrindenhyperplasie.
Verlauf: Exitus letalis kurz nach Geburt.
Besonderheiten: 1. Implantationsschaden der Plazenta mit stark exzentrischem Nabelschnuransatz, Fehlen der rechten Nabelschnurarterie, partielle Randablösung, partielle Plazenta membranacea.
2. Histologie der Lungen: Hochgradige Alveolardysplasie und Knorpelunreife.

Fall 23 B.S.
geb. 27.6.1969
Klinikum Stegl.
OP 9.11.1972

Geschlecht: männlich Größe: 52 cm
Gewicht: 2650 g
Gestationsalter: nicht bekannt
Symptome: Im Alter von 2 Jahren rezidivierende Infekte der Luftwege.
Zwerchfelldefekt: Faustgroße echte Hernie im ventralen Abschnitt der pars costalis des rechten Diaphragma. Herniation: Große Teile des linken Leberlappens.
Begleitmißbildungen: Keine.
Verlauf: Operation im Alter von 3 Jahren Komplikationsloser postoperativer Verlauf.

Fall 24 T.A.
geb. 10.12.1969
Klinikum Stegl.
69 1210 871

Geschlecht: männlich Größe: 52 cm
Gewicht: 4400 g
Gestationsalter: Geburt am Termin
Symptome: Nach normaler Neugeborenenperiode Einweisung unter dem Bild einer Invagination bei mehrmaligem Erbrechen. Herztöne deutlich rechtsverlagert. Pulmo links schlecht belüftet, paradoxe Atmung.
Zwerchfelldefekt: 8 cm x 10 cm große pleuroperitoneale Lücke mit Herniation von Dünndarmschlingen und Dystopie der linken Niere.
Begleitmißbildungen: Keine.
Verlauf: Operation im Alter von 3 Monaten. Postoperativer Verlauf komplikationslos.

Fall 25 B.M.
geb. 19.3.1970
Klinikum
Westend
261-70

Geschlecht: männlich Größe: 41 cm
Gewicht: 1850 g
Gestationsalter: Geburt in der 33. SSW
Symptome: allgemeine Cyanose, sofort asphyktisch, jugulare und epigastrische Einziehungen, generalisierter Krampfanfall.
Zwerchfelldefekt: breiter keilförmiger Defekt von der Durchtrittsstelle der vena cava superior bis zur lateralen Thoraxwand rechts.
Herniation: Jejunum, Ileum, Coecum, Colon ascendens, laterales Drittel des rechten Leberlappens mit tiefer Einschnürung durch den verbliebenen bandförmigen Diaphragmasteg.
Begleitmißbildungen: Hypoplasie der rechten Lunge, Hypospadie.
Verlauf: Exitus 8 Stunden nach Geburt.

Fall 26 A.
geb. 18.6.1970
KiKra RVK

Geschlecht: männlich Größe: 46 cm
Gewicht: 2050 g
Gestationsalter: "Frühgeborenes"

3173/70

Symptome: sofort nach Geburt asphyktisch, bradycard, schlaffer Muskeltonus, linke Lunge kaum belüftet, Herztöne rechtsverlagert.
Zwerchfelldefekt: Zwerchfellagenesie links.
Herniation: Magen, Dünndarm, Coecum, Colon ascendens, Pankreas, linker Leberlappen.
Begleitmißbildungen: Linke Lunge stark hypoplastisch. Mesenterium ileocolicum commune.
Verlauf: Exitus wenige Stunden nach der Geburt.

Fall 27 G.
geb. 27.1.1971
StKM
Pathologie
97/71

Geschlecht: weiblich Größe: 48 cm
Gewicht: 2520 g
Gestationsalter: 37. SSW
Symptome: Nach nach Geburt asphyktisch, cyanotisch, fein bis mittelblasige Rasselgeräusche über beiden Lungen, cor: actio regularis.
Begleitmißbildungen: Hypoplasie beider Lungen. Ektasie des Magens und Duodenum. Mesenterium ileocolicum commune. Hyperplasie der Nebennierenrinde. Harnsäureinfarkte in den Nierenpapillen.
Verlauf: Exitus letalis 21 Stunden post partum.
Besonderheiten: Schwerer Implantationsschaden der Plazenta mit unregelmäßiger Nierenform und Partialablösung.

Fall 28 R.S.
geb. 5.7.1971
Klinikum Stegl.
OP 17.2.1975

Geschlecht: weiblich Größe: 48 cm
Gewicht: 2480 g
Gestationsalter: nicht bekannt
Symptome: Nach zunächst unauffälliger körperlicher Entwicklung häufiges Stürzen beim Laufen, dabei keine Bewußtlosigkeit, nach ca. 1 Minute steht das Kinde auf und geht weiter. Nie Trinkschwierigkeiten nur gehäufter Singultus. Alter jetzt 3,5 Jahre.

Zwerchfelldefekt: Faustgroße echte Morgagni'-sche Hernie. Herniation: Colon transversum und linker Leberlappen.
Begleitmißbildung: Trisomie 21.
Verlauf: Operation mit 3,5 Jahren, postoperativ komplikationsloser Verlauf.

Fall 29 S.H.
geb. 11.7.1971
Klinikum Stegl.
OP 14.7.1971

Geschlecht: weiblich Größe: 50 cm
Gewicht: 3000 g
Gestationsalter: Geburt in der 41. SSW
Symptome: Nach Geburt Tachypnoe, Herztöne rechtsverlagert.
Zwerchfelldefekt: Pleuroperitoneale Lücke links. Herniation: Gesamter Darm bis zu Colon sigmoideum, Milz.
Begleitmißbildungen: Hypoplasie der linken Lunge. Mesenterium ileocolicum commune.
Verlauf: Operation am dritten Lebenstag (Dekkung des Defekts mit Dura). 2 Wochen post operationem gehäuftes Erbrechen nach den Mahlzeiten. Bei Kontrolle 2 Jahre später befriedigender Allgemeinzustand. 6 Jahre nach OP normale Entwicklung, Wohlbefinden.

Fall 30 V.Y.
geb. 7.10.1971
Klinikum Stegl.
OP 17.4.1973

Geschlecht: weiblich Größe: ? Gewicht: ?
Gestationsalter: nicht bekannt
Symptome: Nach zunächst unauffälliger Entwicklung rezidivierende Infekte der Luftwege und Ernährungsstörung mit einem Jahr. Cor und pulmo klinisch unauffällig.
Zwerchfelldefekt: Bruchpforte am centrum tendineum (Ventral bis 1 Querfinger an die Rippen, medial bis an den Herzbeutel, lateral und dorsal bis an die Medianlinie des rechten Hemithorax reichend) Prolaps der Leber in den hauchdünnen Bruchsack.

Begleitmißbildungen: Arthrogryposis multiplex congenita. Hüftluxation links. Nabelhernie.
Verlauf: Operation im Alter von 1,5 Jahren mit komplikationslosem postoperativem Verlauf.

Fall 31 S.
geb. 21.12.1971
KAVH
3300-71

Geschlecht: weiblich Größe: 58 cm
Gewicht: 4000 g
Gestationsalter: 42. SSW
Symptome: Sofort cyanotisch, Herztöne deutlich rechtsverlagert. Leichte Besserung in linker Seitenlage.
Zwerchfelldefekt: Aplasie der ventralen Teile des linken Diaphragma, mannsfaustgroßer Bruchsack: Herniation: Gesamter Dünndarm, Dickdarmteile, Magen, Teile des linken Leberlappens und Milzanteil.
Begleitmißbildungen: Doppeltes Nierenbecken rechts, linke Lunge dreilappig, Ohren tiefsitzend, Vierfingerfurche rechts. Nebenmilz.
Verlauf: OP am ersten Lebenstag, frustraner Aufblähungsversuch der linken Lunge. Exitus wenige Stunden post operationem bei Spontanpneumothorax.
Besonderheiten: Torquierung der linken Lunge am Hilus.

Fall 32 D.M.
geb. 7.4.1972
Klinikum Stegl.
72 6704 132

Geschlecht: weiblich Größe: 53 cm
Gewicht: 3190 g
Gestationsalter: Geburt in mens X
Symptome: Sofort nach Geburt Dyspnoe, schwere Cyanose, generalisierte Krampfanfälle.
Zwerchfelldefekt: Echte mannsfaustgroße rechtsseitige Hernie bei partieller Zwerchfellaplasie. Herniation: Dünndarm, rechter Leberlappen, Gallenblase.

Begleitmißbildungen: Keine
Verlauf: Operation im Alter von 1 Woche. Komplikation: Rupturierung einer Pneumatocele. Allgemeine Blutungsbereitschaft. Exitus im Alter von 14 Tagen bei zunehmender respiratorischer Insuffizienz nach nur mangelhafter Aufblähung der rechten Lunge.

Fall 33 H.
geb. 5.9.1972
StKM
Pathologie
8836/72

Geschlecht: weiblich Größe: 50 cm
Gewicht: 3010 g
Gestationsalter: 38 SSW
Symptome: Keine beschrieben.
Zwerchfelldefekt: Aplasie der pars lumbalis et costalis links. Herniation: Magen, Dünndarmschlingen, Colon transversum et descendens und Anteile des Colon sigmoideum, Milz, Pankreas.
Begleitmißbildungen: Persistenz des Urachusganges auf 11 mm Länge. Harnblasenektasie. Gestielter lobus caudatus der Leber. Hypoplasie beider Lungen. Mesenterium ileocolicum commune. Fehlen des ligamentum teres hepatis.
Verlauf: Intrauteriner Fruchttod in mens X.
Besonderheiten: Placenta: Excentrischer Nabelschnuransatz. 5 DM-großer Fibrinoidherd, Zeichen chronischer Durchblutungsstörung.

Fall 34 Ö.
geb. 11.11.1972
StKM
Pathologie
815-72

Geschlecht: weiblich Größe: 52 cm
Gewicht: 3570 g
Gestationsalter: 40. SSW
Symptome: Cyanose sofort nach Geburt, einziehende Atmung, fein-mittelblasige Rasselgeräusche über beiden Lungen, linke Lunge schlechter belüftet, Herztöne o. B.
Zwerchfelldefekt: Dorsolateraler Zwerchfelldefekt links (Aplasie der pars lumbalis sinistra)

Herniation: Dünndarmschlingen und Dickdarm bis zur flexura lienalis, linke Niere.
Begleitmißbildungen: Hypoplasie der linken Lunge, Mesenterium ileocolicum commune. Linsengroße Nebenmilz. Hals kurz und gedrungen.
Verlauf: Tod 20 Stunden post partum ohne Diagnosestellung.
Besonderheiten: Zeichen chronischer Durchblutungsstörung an der Plazenta.

Fall 35 W.S.
geb. 24.3.1973
KiKra RVK
14398/73

Geschlecht: weiblich Größe: 48 cm
Gewicht: 3120 g
Gestationsalter: Geburt in mens X
Symptome: Erster Lebensmonat unauffällig, dann häufiges Erbrechen, rezidivierende pulmonale Infekte, mit zwei Jahren Darmgeräusche über dem rechten Thorax zu auskultieren.
Zwerchfelldefekt: Handtellergroßer Defekt links lumbocostal. Herniation: Dünndarm, Colon ascendens, linker Leberlappen, Gallenblase.
Begleitmißbildungen: Keine
Verlauf: Operation im Alter von zwei Jahren mit komplikationsfreiem postoperativem Verlauf. Entlassung in gutem Allgemeinzustand.

Fall 36 H.
geb. 26.4.1973
KiKra Mariendorfer Weg
2304/73

Geschlecht: männlich Größe: 51 cm
Gewicht: 3100 g
Gestationsalter: Geburt in mens X.
Symptome: Sofort nach Geburt stark cyanotisch.
Zwerchfelldefekt: Zwerchfellagenesie rechts, links nur paravertebral und dorsolateral randständig angelegte Muskulatur. Herniation: Leberlappen.
Begleitmißbildungen: Vitium cordis (Ventrikelseptumdefekt, Vorhofseptumdefekt, Aortenklappe

nicht angelegt, Aplasie der Aorta ascendens. Abgang der Coronararterien aus der Arteria pulmonalis. Hypoplasie der rechten Lunge.
Verlauf: Operation am ersten Lebenstag (Dekkung des Defekts mittels Duraplastik und des musculus pectoralis major). Exitus am 5. Tag nach Geburt bei mangelnder Aufblähung beider Lungen.

Fall 37 S.
geb. 12.9.1973
StKM
Pathologie
682/73

Geschlecht: weiblich Größe: 31 cm
Gewicht: 720 g
Gestationsalter: 30. SSW
Symptome: Keine beschrieben
Zwerchfelldefekt: Fehlen der gesamten linken Zwerchfellhälfte, Herniation: Bulbus ventriculi, Milz, Pankreasschwanz, Teile des linken Leberlappens.
Begleitmißbildungen: Cyclopia completa mit Anlage nur eines Auges und einer Orbita. Arrhinencephalie mit fehlendem Nasenskelett, Siebbein und Zwischenkiefer. Fehlen der falx cerebri, des Balken, des septum pellucidum und der fornix. Fehlen der vorderen Schädelgrube. Nur angedeutete Ausbildung der mittleren Schädelgrube mit fehlenden Occipital- und Parietalhirnteilen. Fehlende Hypophyse.
Cor: Subtotaler Ventrikelseptumdefekt,
Fehlende Nebenniere beidseits.
Hypoplasie des äußeren Genitale.
Deformität der Wirbelsäule. Aplasie des radialen Strahls beider Arme. Hüftgelenksdysplasie. Klumpfuß links. Hypoplasie der linken Lunge. Malrotation des Darmes.
Verlauf: Infans mortuus in mens VII bis VIII
Besonderheiten: Mit 80 g stark hypoplastische

Plazenta, exzentrischer Nabelschnuransatz, placenta membranacea partialis, mangelnde Höhenentwicklung.

Fall 38, G.M.
geb. 16.4.1974
KAVH

2238-74

Geschlecht: männlich Größe: 52 cm
Gewicht: 3600 g
Gestationsalter: nicht bekannt
Symptome: Im Alter von 4 Monaten Dyspepsie und Rhinopharyngitis.
Zwerchfelldefekt: Morgagni'sche Hernie.
Begleitmißbildungen: Keine
Verlauf: Operation im Alter von 4 Monaten.

Fall 39 B.
geb. 28.4.1974
StKM
Pathologie
309/74

Geschlecht: weiblich Größe: 44 cm
Gewicht: 2700 g
Gestationsalter: 40. SSW
Symptome: Dyspnoe, Herztöne deutlich rechts.
Zwerchfelldefekt: Subtotale Zwerchfellaplasie links. Herniation: Gesamter Dünndarm, Coecum und appendix vermiformis, Milz.
Begleitmißbildungen: Hydrocephalus, spina bifida, Kyphoskoliose mit Keilwirbelbildungen. Abgang der Arteria subclavia dextra aus der linken Arteria subclavia 2 mm nach deren Abgang aus der Aorta. Hochgradige Lungenhypoplasie beidseits. Milz zweigelappt.Außenrotationsstellung beider Hüftgelenke, Klumpfüße. Allgemeine Adipositas.
Verlauf: Exitus letalis 45 Minuten nach der Geburt.
Besonderheiten: Plazentauntergewicht von 320 g, exzentrischer Nabelschnuransatz.

Fall 40 E. S.
geb. 19.7.1974
KAVH
1966/74

Geschlecht: männlich Größe: 51 cm
Gewicht: 2970 g
Gestationsalter: Geburt am Termin
Symptome: Kurz nach Geburt stöhnende Atmung, Akrocyanose, Atemgeräusch nur rechts zu auskultieren, Klopfschall links hypersonor.
Zwerchfelldefekt: 5 cm x 6 cm großer Defekt, links lumbocostal. Herniation: Magen, ganzer Dünn- und Dickdarm, linke Niere, Milz, Pankreasschwanz, linker Hoden und Nebenhoden.
Begleitmißbildungen: Hypoplasie der linken Lunge (ca. olivengroß), Malrotation, Mesenterium ileocolicum commune.
Verlauf: Verschluß des Zwerchfelldefekts mittels Duraplastik. Entlassung in gutem Allgemeinzustand.

Fall 41 H.
geb. 1.8.1974
StKM
Pathologie
563/74

Geschlecht: weiblich Größe: 45 cm
Gewicht: 2500 g
Gestationsalter: 36 SSW
Symptome: Nach der Geburt keine Atemtätigkeit, Herztöne noch 33 Minuten lang.
Zwerchfelldefekt: Beidseits nur jeweils dorsale Zwerchfellteile und pfenniggroße Teile des centrum tendineum angelegt. Herniation: "Baucheingeweide".
Begleitmißbildungen: Vitium cordis (Epstein-Syndrom), Aortenisthmusstenose oberhalb des ductus Botalli, Hypoplasie der Hauptpulmonalarterienäste. Bradycephalie, Hypoplasie der Schädelknochen, Choanenatresie, lappige Vergrößerung der linken Ohrmuschel, Kurz-breitnacken. Klumphand beidseits mit atypischer Handflächenfurchung.
Pseudohermaphroditismus masculinus, craniale

Verschmelzung von Clitoris und großen Schamlippen bei fehlender Anlage der labia minores. Hypoplasie und mangelnder descensus testiculorom. Megaureteren (links stärker als rechts). Doppellappigkeit der Milz. Nebennierenhypoplasie. Fehlerhafte Einmündung der hypoplastischen Nierenarterien in den unteren Nierenpol beidseits. Malrotation. Pylorusstenose. Hochgradige Lungenhypoplasie beidseits bei Dreilappigkeit der linken und unregelmäßiger Viellappigkeit der rechten Lunge.
Verlauf: Geburt durch sectio caesarea wegen Placentainsuffizienz, Tod 33 Minuten post partum.
Besonderheiten: Placenta bilobata et accreta, marginaler Nabelschnuransatz.

Fall 42 W.
geb. 9.9.1974
StKM
Pathologie
656/74

Geschlecht: weiblich Größe: 40 cm
Gewicht: 1700 g
Gestationsalter: 32 SSW
Symptome: Nach der Geburt keine Spontanatmung, Muskelhypotonie, Cyanose, Herztöne deutlich rechtsverlagert.
Zwerchfelldefekt: Totale Zwerchfellaplasie links. Herniation: Magen, Dünndarmschlingen, Milz, Pankreasschwanz, linke Leberhälfte.
Begleitmißbildungen: Hochgradige Lungenhypoplasie beidseits. Mesenterium ileo-colicum commune. Komplette Vaginalatresie, Uterushypoplasie.
Verlauf: Exitus letalis 5 Stunden nach Geburt.
Besonderheiten: Placentauntergewicht, extrem exzentrischer Nabelschnuransatz, hämorrhagischer Plazentainfarkt.

Fall 43 B.
geb. 25.10.1974
Klinikum Stegl.
OP 25.10.1974

Geschlecht: männlich Größe: 47 cm
Gewicht: 2300 g
Gestationsalter: nicht bekannt
Symptome: Sofort nach Geburt Cyanose, Bradycardie, Atemstörung.
Zwerchfelldefekt: Zwerchfellaplasie links mit Herniation von "Baucheingeweiden".
Begleitmißbildungen: Hochgradige Aortenisthmusstenose vom infantilen Typ. Massive Lungenhypoplasie links.
Verlauf: Operation wenige Stunden nach Geburt. (Verschluß durch Durapatch), Frustraner Aufblähungsversuch der linken Lunge. Exitus 7 Stunden post operationem bei zunehmender respiratorischer Insuffizienz.

Fall 44 W. R.
geb. 20.12.1974
KAVH
3482/74

Geschlecht: männlich Größe: 52 cm
Gewicht: 3530 g
Gestationsalter: Geburt in mens X.
Symptome: Erbrechen nach jeder Mahlzeit. Herztöne rechtsverlagert.
Zwerchfelldefekt: 6 cm x 8 cm große Bochdalek'sche Hernie links. Im Bruchsack: Magenfundus, Dünndarmschlingen, Milz.
Begleitmißbildungen: Exzessive Thymushyperplasie.
Verlauf: Operation im Alter von einem Monat, komplikationsloser postoperativer Verlauf.

Fall 45 D. M.
geb. 30.12.1974
StKM
Pathologie
941/74

Geschlecht: weiblich Größe: 42 cm
Gewicht: 1390 g
Gestationsalter: 33. SSW
Symptome: Herztöne deutlich rechtsbetont, Cyanose.
Zwerchfelldefekt: dorsolateraler Defekt links.

Herniation: Dünn- und Dickdarm, Milz, Teile des linken Leberlappen (Verwachsung der prolabierten Organe intrathorakal)
Begleitmißbildungen: Vitium cordis (Eisenmenger-Komplex)
Microcranie, Microcephalie, Uvula bifida. Doppelungsniere links mit Doppelung des Nierenbecken, des Ureter, angedeutete Doppelungsniere rechts. Hypertelorismus.
Hypoplasie der linken Lunge. Mesenterium ileocolicum commune.
Verlauf: Exitus letalis nach 3 Stunden
Besonderheiten: Stark exzentrischer Nabelschnuransatz, relatives Plazentaübergewicht.

Fall 46 F. S.
geb. 29.1.1975
Klinikum Stegl.
OP 29.1.1975

Geschlecht: männlich Größe: ? Gewicht: ?
Gestationsalter: nicht bekannt
Symptome: Atemstörungen
Begleitmißbildungen: Faustgroße Omphalocele. (Der Defekt der Bauchwand schließt einen Defekt der Brustwand mit ein, so daß das Mediastinum mit dem Herzbeutel freiliegt) Sternumspalte. 2 cm langes Meckel'sches Divertikel. Nonrotation des Darmes. Spaltfuß rechts. Abnorme Lobation der Leber, Fehlen des ligamentum falciforme hepatis.
Zwerchfelldefekt: Rechtsventrale Hernie mit Bruchsack. Sämtliche ventralen Zwerchfellanteile haben keine Muskulatur und sind papierdünn.
Verlauf: Deckung der Omphalocele mit Duraplastik am ersten Lebenstag. Im Alter von 4 Monaten Herniotomie einer zwischenzeitlich aufgetretenen Leistenhernie. 4 Wochen später erneute Operation wegen bestehender Sternumspalte (Xy-

phoid aplastisch, untere 3 cm des Sternum sind klaffend).
Danach komplikationsloser Verlauf, Entlassung im Alter von 6 Monaten in gutem Allgemeinzustand.

Fall 47 S.S.
geb. 16.2.1975
KAVH
507/75

Geschlecht: männlich Größe: 52 cm
Gewicht: 3300 g
Gestationsalter: Geburt am Termin
Symptome: Gleich nach Geburt einziehende Atmung, exspiratorischer Stridor.
Zwerchfelldefekt: Große rechtsseitige lumbocostale Hernie mit Herniation nahezu aller Baucheingeweide in den rechten Hemithorax.
Begleitmißbildungen: Hypoplasie der rechten Lunge.
Verlauf: Operation am zweiten Lebenstag (Bauchdeckenerweiterungsplastik mit Dura notwendig). Die Aufblähung der hypoplastischen rechten Lunge gelingt nicht. Postoperativ zwei generalisierte tonisch-klonische Krämpfe. Zunehmende Cyanose, Spannungspneumothorax links unter assistierter Beatmung. Exitus letalis am 3. Lebenstag.
Besonderheiten: Placenta circumvallata mit exzentrischem Nabelschnuransatz.

Fall 48 R.
geb. 4.5.1975
Klinikum Stegl.
Pathologie
320/75

Geschlecht: männlich Gewicht: 2400 g
Größe: 46 cm
Gestationsalter: 38. SSW.
Symptome: Sofort cyanotisch, Bradycardie.
Zwerchfelldefekt: Lumbocostale Lücke links.
Herniation: Magen, gesamter Dünn- und Dickdarm, Milz, linke Niere, Teil des linken Leberlappens.
Begleitmißbildungen: Röhrenförmige Stenose im

proximalen Teil beider Ureteren, Nonrotation des Darmes, Hypoplasie der linken Lunge.
Verlauf: OP wenige Stunden nach Geburt (Durapatch). Exitus unter dem Bild der Verbrauchskoagulopathie 4 Tage post operationem.
Besonderheiten: Geburtstraumatische intradurale Blutung.

Fall 49 S.
geb. 7.5.1975
KAVH
1256-75

Geschlecht: männlich Größe: 52 cm
Gewicht: 2840 g
Gestationsalter: Geburt am Termin
Symptome: Asphyxie, protrahierte Cyanose, Atemgeräusch links abgeschwächt, Herztöne rechtsverlagert.
Zwerchfelldefekt: Agenesie des linken Diaphragma
Herniation: Magen, Pankreas, Leberteile.
Begleitmißbildungen: Großer Ventrikelseptumdefekt, hypoplastischer linker Ventrikel, reitender truncus arteriosus communis, hypertrophischer rechter Ventrikel, großer Vorhofseptumdefekt, ductus Botalli sondendurchgängig.
Atypische Abgänge der Intercostalarterien und Eingeweidearterien aus der Aorta.
Milzagenesie, linke Lunge hypoplastisch, vergrößerte Harnblase mit Muskelhyperplasie. Colon fehlrotiert mit fehlender retroperitonealer Fixierung des Colon ascendens und Colon descendens. Linker Hoden intraabdominell.
Verlauf: OP wenige Stunden nach Geburt, Aufblähung der linken Lunge gelingt nicht. Exitus kurz post operationem.
Besonderheiten: Geringe intracranielle Blutung bei Tentoriumriß.

Fall 50 S.
geb. 17.7.1975
KAVH
1953-75

Geschlecht: weiblich Größe: 38 cm
Gewicht: 2770 g
Gestationsalter: Geburt i. d. 40. SSW
Symptome: sofort cyanotisch, bradycard, Atemgeräusch rechts abgeschwächt.
Zwerchfelldefekt: Partielle Aplasie rechts, 0,5 cm breiter Randsaum dorsal und medial. Herniation: Ileum, Jejunum, Dickdarm vom Coecum bis Mitte des Colon transversum, rechter Leberlappen, linker Leberlappen subtotal.
Begleitmißbildungen: Stark kontrahierter knapp sondengängiger 5 cm langer Abschnitt im Colon descendens, Malrotation, Hypoplasie der rechten Lunge.
Verlauf: Operation wenige Stunden nach Geburt (Verschluß mittels Duraplastik), Aufblähung der rechten Lunge gelingt nur mangelhaft, Exitus 8 Stunden nach Geburt im Herz-Kreislaufversagen.

Fall 51 G.
geb. 10.9.1975
Klinikum
Westend
Pathologie
716-75

Geschlecht: weiblich Größe: 47 cm
Gewicht: 2120 g
Gestationsalter: Geburt i. d. 36 SSW.
Symptome: sofort cyanotisch, bradycard, Atemgeräusch links abgeschwächt, Herztöne rechtsverlagert.
Zwerchfelldefekt: Agenesie des linken Diaphragma. Herniation: Dünndarmschlingen, Teile des linken Leberlappens.
Begleitmißbildungen: Linke Lunge stark hypoplastisch, knapp mandelgroß, fehlende Lappung.
Verlauf: Operation wenige Stunden nach Geburt (Verschluß durch Durapatch). Kurz darauf Asystolie bei Pneumopericard, leichte Besserung nach Punktion, Exitus letalis 9 Stunden nach Geburt.
Besonderheiten: Pulmonale hyaline Membranen an

beiden Lungen. Foramen ovale und ductus Botalli weit offen. Placenta: Alte Randinfarzierung, paracentraler Ansatz.

Fall 52 K.M.
geb. 2.10.1975
StKM
Pathologie
644/75

Geschlecht: weiblich Größe: 49 cm
Gewicht: 2800 g
Gestationsalter: 41. SSW
Symptome: Nichts bekannt
Zwerchfelldefekt: Totale Zwerchfellaplasie links. Herniation: Magen, Dünndarm. Colon ascendens et transversum, Milz, Pankreas, linker Leberlappen.
Begleitmißbildungen: Lungenhypoplasie beidseits (Histologie: Regelrecht angelegte Bronchialstruktur). Mesenterium ileocolicum commune.
Verlauf: Exitus letalis kurz nach Geburt.

Fall 53 S.A.
geb. 20.10.1975
KAVH
2885-75

Geschlecht: weiblich Größe: 43 cm
Gewicht: 2200 g
Gestationsalter: Geburt i.d. 35. SSW
Symptome: 12 Stunden nach Geburt einsetzende thorako-abdominelle Einziehungen, exspiratorisches Stöhnen, gehäufte Apnoen, leichte Akrocyanose, sonst rosig.
Zwerchfelldefekt: Beidseitiger Zwerchfelldefekt, rechts im zentralen Teil mit geringer Herniation eines kleinen Teils des rechten Leberlappens, links kreisrunder Defekt, Durchmesser 1,8 cm ohne Herniation.
Begleitmißbildungen: Keine
Verlauf: Exitus letalis am 3. Lebenstag unter dem Bild der Verbrauchskoagolopathie (Blutkultur: hämolysierende Streptokokken) Diagnosestellung durch Autopsie.

Fall 54 A.
geb. 15.11.1975
KiKra RVK
5855/75

Geschlecht: männlich Größe: 46 cm
Gewicht: 2550 g
Gestationsalter: Geburt am Termin
Symptome: Sofort nach Geburt cyanotisch, spontane Schnappatmung, starke intercostale Einziehungen, Pulmo nur links belüftet.
Zwerchfelldefekt: Rechtsseitiger Defekt vom Mediastinum bis zur lateralen Thoraxwand reichend. Ca. 1 cm breiter Randsaum ventral und dorsal. Herniation von: Rechter Leberlappen, Gallenblase, Dünndarm, Colon ascendens und Coecum, rechte Niere.
Begleitmißbildungen: Hypoplasie der rechten Lunge. Hypospadie.
Verlauf: Operation am ersten Lebenstag (Doppelung) Rezidivhernie nach 7 Wochen (Duraplastik), Exitus letalis im Alter von 7 Monaten bei zunehmender respiratorischer Insuffizienz.
Besonderheiten: Metaplastische Epithelveränderungen an der Trachea bis zur Bifurkation.

Fall 55 P.
geb. 26.11.1975
Klinikum Stegl.
OP 26.11.1975

Geschlecht: weiblich Größe: ? Gewicht: 2000 g
Gestationsalter: 34. SSW
Symptome: Sofort nach Geburt Cyanose, Bradycardie, keine Spontanatmung.
Zwerchfelldefekt: Aplasie des linken Zwerchfell mit 3 mm breitem Randsaum an der vorderen Thoraxapertur. Herniation: Dünn- und Dickdarm vollständig, Magen, Pankreasteile, Milz, Leberteile.
Begleitmißbildungen: Vitium cordis (Hochsitzender Ventrikelseptumdefekt, Vorhofseptumdefekt, Aortenisthmusstenose vom infantilen Typ) Hypoplasie der linken Lunge, unvollständige Lappung beider Lungen. Hufeisennieren.

Zusätzliche reiskorngroße Fingeranlage am 5. Finger rechts, fehlende Gelenkverbindung zwischen clavicula und acromion rechts. Kleinhirnfehlanlage.
Verlauf: Operation am ersten Lebenstag (Defektverschluß mittels Durapatch, Bauchdeckenerweiterungsplastik mit Dura). Linke Lunge nur ungenügend aufblähbar. Exitus letalis 8 Stunden post operationem.

Fall 56 U.F.
geb. 20.12.1975
Klinikum Stegl.
OP Nr. 137-76

Geschlecht: männlich Größe: 42 cm
Gewicht: 1540 g
Gestationsalter: Geburt in mens VI
Symptome: Nach Geburt grau, cyanotisch, Schnappatmung, Bauchdecken unter dem Thoraxniveau. Über dem rechten Thorax kein Atemgeräusch zu auskultieren.
Zwerchfelldefekt: Echte posterolaterale Hernie rechts mit apfelsinengroßem Bruchsack. Herniation: Leber.
Begleitmißbildungen: Keine
Verlauf: Operation im Alter von 14 Tagen (Doppelung und Raffung des Diaphragma), Schwierigkeiten mit der Reposition der intrathorakal fixierten Leber. Postoperative Komplikationen: Dystelektatische Pneumonie im rechten Unter- und Mittellappen, Pneumothorax rechts. Exitus letalis im Alter von knapp 5 Monaten nach zunehmenden bradycarden und apnoischen Zuständen.

Fall 57 L.
geb. 4.3.1976
Klinikum Stegl.
OP Nr. 278-76

Geschlecht: männlich Größe: ? Gewicht: ?
Gestationsalter: nicht bekannt
Symptome: nichts bekannt
Zwerchfelldefekt: Zwerchfelldefekt rechts ventral bei Sternumspalte.

Begleitmißbildungen: Gedeckt rupturierte Omphalocele. Nonrotation des Darms. Aplasie des ligamentum falciforme hepatis.
Verlauf: Operation am ersten Lebenstag (Bauchdeckenerweiterungsplastik mit Dura, Deckung des Zwerchfelldefektes und der Sternumspalte, Splenektomie, Duodenolyse bei Ladd'schen Adhäsionen), Exitus letalis postoperativ.

Fall 58 J.
geb. 19.3.1976
Klinikum Stegl.
151 5094-76

Geschlecht: männlich Größe: 40 cm
Gewicht: 2290 g
Gestationsalter: "Frühgeborenes"
Symptome: Atemgeräusch rechts abgeschwächt, keine Spontanatmung.
Zwerchfelldefekt: Anterolaterale Hernie rechts. (Bruchpforte vom Herzen bis zur lateralen Thoraxwand). Im Bruchsack Leber und Dünndarmschlingen.
Begleitmißbildungen: Hydrocephalus internus. Mikrognathie. Genitale hypoplastisch. Hypoplasie der rechten Lunge. Pylorusstenose.
Verlauf: Operation am ersten Lebenstag (Verschluß des Defekts durch Plikation). Mangelhafte Aufblähung der rechten Lunge. Am 13. Lebenstag erneute Operation wegen Magenausgangsstenose und Stauungsikterus durch Bridenbildung oberhalb der papilla vateri (Pyloroplastik, Bridenlösung). Exitus letalis am 24. Lebenstag bei zunehmender respiratorischer Insuffizienz.

Fall 59 K.
geb. 29.3.1976
KAVH
1165/76

Geschlecht: weiblich Größe: 60 cm
Gewicht: 3300 g
Gestationsalter: Geburt am Termin
Symptome: sofort nach Geburt unregelmäßige At-

mung, Herztöne deutlich rechtsverlagert. Kein Atemgeräusch über der linken Lunge. Einziehende Atmung, Cyanose. Bauchdecken eingesunken.
Zwerchfelldefekt: Große lumbodorsale Lücke links. Herniation: Magen, Dünndarm, Dickdarm, Milz, Pankreasteile.
Begleitmißbildungen: Hypoplasie der linken Lunge.
Verlauf: Operation am ersten Lebenstag (Bauchdeckenerweiterungsplastik mittels Dura notwendig). Komplikationsloser postoperativer Verlauf.
Besonderheiten: 1. Strangulation der Milz, des Magens und des Dickdarmes.
2. Plazenta: Exzentrischer Nabelschnuransatz, Nebenplazenta (2 cm x 3 cm).

Fall 60 B.
geb. 24.6.1976
Klinikum Stegl.
Pathologie
306/76

Geschlecht: männlich Größe: 38 cm
Gewicht: 1360 g
Gestationsalter: 34. SSW
Symptome: sofort tief cyanotisch, Herztöne leise, Darmgeräusche über der linken Thoraxhälfte.
Zwerchfelldefekt: Totale Aplasie des linken Diaphragma, kein Randsaum vorhanden. Herniation: sämtliche Bauchorgane bis auf das langgestreckte Sigmoid.
Begleitmißbildungen: Hochsitzender Ventrikelseptumdefekt, Ureteratresie rechts. Kleinhirnhypoplasie. Beide Lungen und rechte Zwerchfellhälfte hypoplastisch. Syndaktylie 2. und 3. Zeh rechts. Omphalocele. Pterygium colli, kurzer Hals, tiefstehende Ohren, weiter Mamillenabstand. Hoden nicht deszendiert. Hüftabduktion, Mesenterium ileocolicum commune.
Verlauf: OP wenige Stunden nach Geburt. Tod 24 Stunden post operationem an cardio-pulmonaler Insuffizienz.

Besonderheiten: Plazentauntergewicht (175 g). Implantationsstörung, Zeichen eingeschränkter Diffusionskapazität.

5. DISKUSSION

In dem untersuchten Zeitraum vom 1.1.1961 bis 30.6.1976 wurde eine Gesamtzahl von 60 angeborenen Zwerchfelldefekten gefunden.

Dies stellt sicher nicht die absolute Gesamtzahl aller Defekte in diesem Zeitraum in West-Berlin dar: Nicht erfaßt werden konnten die auf Grund unzureichend geführter Archive nicht registrierten Fälle. Das Gleiche gilt für die in kleineren geburtshilflichen und pädiatrischen Abteilungen diagnostizierten Zwerchfelldefekte, bei denen die Patienten weder einer Operation noch einer Sektion zugeführt wurden. Sicherlich dürfte die Häufigkeit auch deshalb etwas höher sein, weil im Lauf des späteren Lebens erstmalig diagnostizierte Zwerchfelldefekte als erworben angesehen werden (26). Aber auch postnatal wird heute noch die Diagnose zu selten gestellt (32).

Wenn auch die tatsächlichen absoluten Häufigkeiten geringfügig zu höheren Werten verschoben sein sollten, so scheint doch die Vergleichbarkeit der Zahlen innerhalb der untersuchten Jahre bei gleicher Methode und unveränderten diagnostischen Möglichkeiten gewährleistet zu sein.
Die Schwierigkeit, statistisch relevante Aussagen über die Häufigkeit angeborener Zwerchfelldefekte zu machen, zeigt sich indirekt in der großen Schwankungsbreite der in der Literatur ersichtlichen Angaben.

BRADLEY (1930) gibt mit 1 : 18 000 eine der niedrigsten Angaben, THOMSEN erwähnt eine wesentlich höhere Zahl von 1 : 3.500 (1961), in ähnlicher Größenordnung liegen die Angaben von IRLE (1969) et al. Für den Raum Bremen fand er eine Häufigkeit von einem perinatal an einem Zwerchfelldefekt verstorbenen Kind auf 5664 Geburten, bzw. ein diagnostizierter und behandelter Patient auf 19 293 Lebendgeborene. Für den Untersuchungsraum West-Berlin gibt HASSE 1969 eine Häufigkeit von 1 : 12.500 Geburten an, allerdings ohne Einbeziehung der Sektionsfälle.

Werden die sezierten Patienten mit einbezogen, steigen die Häu-

figkeitsangaben sprunghaft. Sogar o h n e Einbeziehung der überlebenden Kinder geben BUTLER und CLAIREAUX eine Häufigkeit von 1 : 2.200 an.

Die höchste Häufigkeitsangabe stammt von BOWERS et al., die in einer Zehnjahresstudie 13 Zwerchfelldefekte bei 15.556 Entbindungen sahen, d. s. ein Zwerchfelldefekt auf 1196 Geburten. Die Tatsache, daß hier das Patientengut nur einer Anstalt untersucht wurde, macht die Wahrscheinlichkeit nicht erfaßter Zwerchfelldefekte gering.

Die im Jahr 1975 für West-Berlin gefundene Häufigkeit von 1 : 1.611 Geburten liegt mithin an der Spitze der ermittelten Morbidität an Zwerchfelldefekten. Die bisherige Einschätzung als relativ seltene Erkrankung erscheint demnach nicht gerechtfertigt zu sein.

Bei der Zusammenstellung der Symptomatik konnte natürlich nur die in den Krankengeschichten angegebene ausgewertet werden, wobei weniger auffällige Symptome zu selten beschrieben sein mögen. Daneben ist die Symptomatik der Zwerchfelldefekte bei Neugeborenen von der der Säuglinge abzutrennen (4, 39, 41, 36, 30, 51, 32, 34).

Bei den ersteren steht die cardio-respiratorische Situation mit Dyspnoe und Cyanose im Vordergrund, während die Symptomatik der Säugling und älterer Kinder mehr durch rezidivierende Infekte der Luftwege, Erbrechen und schlechtes Gedeihen bestimmt ist.

Die Angaben in der Literatur zur Symptomatik sind ähnlich der obigen Zusammenstellung. Zum Vergleich: CARTER gibt bei 55 Fällen folgende Symptomhäufigkeit an: 36x Dyspnoe, 34x Cyanose, 6x "Infektneigung". Bei 13 von 23 Patienten fiel eine "Dextrocardie" auf.

Während in den meisten Literaturangaben (25, 32) - wobei eine Notwendigkeit in Ausnahmefällen nicht bestritten wird (34, 54) - eine Kontrastmitteldarstellung des Magendarmtrakts als unnötige Belastung angesehen wird, mußte hier in 6 Fällen (16,6 %) die

Diagnose durch diese Methode gesichert werden. Differentialdiagnostische Abgrenzung gegen z. B. zystischen Lungenerkrankungen, Pericardcysten, Mediastinaltumoren (37, 50), können eine Kontrastmitteldarstellung unvermeidlich machen. Besondere diagnostische Schwierigkeiten bereiten Zwerchfelldefekte ohne Herniation von Darmanteilen und intermittierende Hernien mit spontaner Reposition der prolabierten Organe, wie es hier in einem Fall zu beobachten war. Eine einmalige Röntgenaufnahme kann demnach nicht mit letzter Sicherheit das Vorhandensein einer angeborenen Zwerchfellhernie ausschließen (17).

Begleitmißbildungen sind bei Zwerchfelldefekten häufig. THOMSEN findet bei 18 autopsierten Kindern weitere Mißbildungen in einem Drittel der Fälle, CARTER bei 55 Patienten 8 mit Begleitmißbildungen. In dem Krankengut von BUTLER waren Begleitmißbildungen ernster Art mit 47 % und leichtere Mißbildungen mit 12 % vertreten, insgesamt also 59 %, nahezu die gleiche Anzahl wie sie hier mit 56 % gefunden wurde. Auch DAVID gibt multiple Mißbildungen in etwa 50 % der Fälle an. Als die wichtigsten Zusatzmißbildungen werden Lungenaplasie und Hypoplasie, verschiedene Herzfehler, Anencephalie, Hydrocephalus, Bauchwanddefekte, Rachischisis, Hufeisen- und Cystennieren, Darmatresien und mangelnder descensus testiculorum, Hypospadie genannt (38, 2, 30, 35, 7, 28, 10, 9, 21, 8, 20). Über Zusammenhänge zwischen Zwerchfellmißbildung und Arthrogryposis multiplex congenita berichtet BECK. Nach seiner Beobachtung wird das Zwerchfell des Menschen bei dieser Muskelerkrankung fast immer ausgespart. Beim Schaf fand ROBERTS dagegen eine Mitbeteiligung des Diaphragma. In dem hier beobachteten Krankengut fand sich in einem Fall die Kombination Zwerchfelldefekt - arthrogryposis multiplex congenita.

Eine Vielzahl der betroffenen Kinder wird untergewichtig geboren (48, 12). BUTLER und CLAIREUX fanden eine deutliche Tendenz zu Begleitmißbildungen bei stark untergewichtigen Kindern, bei relativer Beschränkung auf die Monoläsion Zwerchfelldefekt bei normalgewichtigen Neugeborenen. Diese Beobachtung konnte

hier bestätigt werden.

Übereinstimmend wird in der Literatur ein möglichst früher Operationszeitpunkt gewählt, wobei das Operationsrisiko bei Neugeborenen wesentlich größer ist als bei älteren Kindern (36, 51, 7, 18, 25, 15, 14). Die Schwere der Zwerchfelläsion, begleitende Mißbildungen sowie der schlechte Allgemeinzustand sind hierfür anzuschuldigen.

KRUMHAAR und ZINSMEISTER (1968) geben die Operationsmortalität bei Neugeborenen mit 15,5 %, bei Säuglingen mit 9,1 % an. CARTER nennt die Zahl von 25 % bei Neugeborenen gegenüber ca. 10 % bei Säuglingen (1962). JOHNSON u. a. hatten in ihrer "Risikogruppe" von Patienten, die in den ersten Lebenstagen operiert werden mußten, eine postoperative Mortalität von 47 % bei einer Gesamtmortalität von 25 % (1967). MC NAMARA gibt bei Operation in den ersten 24 Stunden eine Mortalität von 44 % an (1968), DELÈGUE-LE GARREC sogar von 83 % (1965). Die Gesamtmortalität der operierten Patienten liegt entsprechend etwas niedriger bei 36,4 % (HOOD, 1971), 35 % (BROWN, 1950-1969). Schlüsselt man die hier beobachteten Fälle nach dem Alter der operierten Kinder auf, so ergibt sich eine postoperative Mortalität bei Neugeborenen von 61 % gegenüber 6,6 % bei älteren Kindern.

Ein Trend zu besseren Operationsergebnissen läßt sich nur schwer objektivieren. Bessere, d. h. frühzeitigere Diagnose führt zur chirurgischen Intervention auch prognostisch ungünstiger Fälle. Dies vorausgesetzt würde sich eine verbesserte operative Technik und postoperative Versorgung nicht in einer günstigeren Mortalitätsstatistik widerspiegeln.

Ein Vergleich der anatomischen Verhältnisse der hier beobachteten Zwerchfelldefekte mit Angaben in der Literatur ist nicht nur wegen unterschiedlicher Nomenklaturen schwierig. Die meisten Untersuchungen beschränken sich auf autopsierte o d e r operierte Patienten, so daß die Vergleichbarkeit skeptisch zu beurteilen ist (z. B. größere Anzahl von Zwerchfellaplasien bei sezierten Kindern).

Die Häufigkeit sog. echter Zwerchfellhernien gibt ALEXANDROWA mit 28 % an, SCHMID mit 17 %. Die hier ermittelte Zahl von 23 % liegt somit etwa in der Mitte dieser Angaben.

Ein überwiegender Befall der linken Zwerchfellhälfte wird von allen Autoren bestätigt. Die Zahlenangaben schwanken zwischen 92 % (9) bis 75 % (12). Dazwischen liegen die Angaben von ALEXANDROWA (83 %) und THOMSEN (82 %). Ohne eine Erklärungsmöglichkeit muß festgehalten werden, daß hier die linksseitigen Defekte mit 67,8 % in relativ niedriger Anzahl vertreten sind.

Bedingt durch den relativ großen Anteil an Zwerchfellagenesien, die einen gleichzeitigen Prolaps mehrerer Organe gestatten, findet man sämtliche Baucheingeweide in einem hohen Prozentsatz prolabiert. Zum Vergleich eine Zusammenstellung von EPPINGER an Hand von 624 Fällen - ohne Trennung in links- und rechtsseitige Defekte (53):

Magen:	161 = 25,8 %	Duodenum:	35 = 5,6 %
Colon:	145 = 23,3 %	Pankreas:	37 = 5,9 %
Omentum:	96 = 15,8 %	Coecum:	20 = 3,2 %
Dünndarm:	83 = 13,3 %	Niere:	2 = 0,3 %
Leber:	45 = 7,2 %		

Die Geschlechterverteilung bei angeborenen Zwerchfelldefekten wird von den meisten Autoren als ausgeglichen angegeben. Wenn nicht, scheint die Ursache in einer zufälligen Schwankungsbreite bei kleinem Zahlenmaterial zu liegen. Mit 60 %, bzw. 61,8 % finden BUTLER und CARTER ein leichtes Überwiegen des weiblichen Geschlechts, ZINSMEISTER und HAUBRICH dagegen des männlichen Geschlechts mit 52,6 % bzw. 67 %.

Auffallend war der Trend zu erniedrigten Lungengewichten auf der Seite des Zwerchfelldefektes. Bei den beobachteten Fällen hatte keine der Lungen auf der betroffenen Seite Normalgewicht. Ob es sich bei diesem häufig beschriebenen Ereignis um Lungen mit Anomalien im histologischen Aufbau oder um Lungen mit Kompressionsatelektasen bei histologisch normaler Struktur handelt,

ist unsicher; die veröffentlichten Untersuchungsergebnisse sind widersprüchlich (49). Wenn auch diese Lungen meist als "hypoplastisch" beschrieben werden, dürften die meisten mikroskopisch einen normalen Aufbau haben (38). Auch auf der kontralateralen Seite waren zu niedrige Lungengewichte relativ häufig. MÜNTENER erklärt diese Tatsache durch Mediastinalverlagerung, so daß auch auf der nicht betroffenen Seite die Ausdehnung der Lunge behindert wird. Für die postoperative Ventilationsverhältnisse spielen "hypoplastische" Lungen eine große Rolle. Häufig ist nur eine mangelhafte Beatmung und Aufblähung der Lungen zu erzielen, was zum Versuch einer Aufblähung mit erhöhtem Beatmungsdruck und dessen möglichen Komplikationen führt (38, 28, 24).

Die Auswertung der mütterlichen Krankengeschichten ergab eine Vielzahl pathologischer Ereignisse vor und während der Schwangerschaft und Geburt. Der Vergleich mittels des Vierfeldertests zeigt eine signifikante Häufung von Beckenendlagen (BEL) bei Kindern mit einem Zwerchfelldefekt. In der Praxis heißt dies, daß mit relativ hoher Wahrscheinlichkeit bei Neugeborenen mit Zwerchfelldefekt mit den zusätzlichen Beeinträchtigungen die eine BEL mit sich bringt, zu rechnen ist. Diese Säuglinge, die schon durch ihre Grunderkrankung respiratorische Störungen zeigen, sind durch die BEL noch folgenden Schädigungsmöglichkeiten ausgesetzt (42):

1. Sauerstoffmangel sobald der Steiß geboren wird
2. Intracranielle Blutungen bei Tentoriumriß als Folge des Geburtstraumas
3. Vorzeitiger Blasensprung
4. Nabelschnurvorfall

Schon im "Normalkollektiv" beträgt die Sterblichkeit der ausgetragenen (!) BEL-Kinder zwischen 10 und 15 %.

Auch die Nabelschnurumschlingung - hier in 24 % der Fälle beobachtet - kann für die kindliche Kreislaufsituation wichtig werden und zwar durch reflektorisch ausgelöste bradycarde Zu-

stände während der Wehe (42).

Über die Ätiologie angeborener Zwerchfelldefekte ist noch nichts Sicheres bekannt. Es werden verschiedene keimschädigende Faktoren in den ersten Embryonalwochen, wie Lageanomalien, Fetalerkrankungen und Erkrankungen der Mutter (Rubeolen) sowie Medikamenteneinnahme während der Gravidität diskutiert (12, 34).

SEE, FEINGOLD, DAENTL, JENSSEN und ALTROGGE berichten über familiäres Auftreten dieser Erkrankung. In dem hier beobachteten Krankgut konnte kein Fall dieser Art gefunden werden.

Eines der Kinder zeigte eine Chromosomenanomalie (Trisomie 21), zwei weitere Chromosomenanalysen ergaben einen normalen Karyotyp. Eine erweiterte Indikationsstellung zu Chromosomenanalysen wäre wünschenswert, wiederholt wurde trotz Verdacht auf Chromosomenanomalie keine Untersuchung veranlaßt.

Durch verschiedenartige Noxen lassen sich Zwerchfelldefekte künstlich induzieren. BRENT beobachtete Zwerchfelldefekte als Folge von Röntgenbestrahlungen im Tierexperiment. Mehrere Autoren berichten über das Auftreten von multiplen Mißbildungen bei künstlich erzeugtem Vitamin-A-Mangel bei Ratten und Schweinen (19). Unter diesen Mißbildungen werden häufig Zwerchfelldefekte gefunden. WARKANY beschreibt sie als gehäuft rechtsseitig auftretend und mit Lungenhypoplasien vergesellschaftet. Die sonstigen durch Vitamin-A-Entzug induzierten Mißbildungen waren solche, die auch beim Menschen in der Kombination mit Zwerchfelldefekten gesehen werden: Urogenitale Mißbildungen, Anomalien der Augen und Gefäßmißbildungen. Interesse gewinnt dieser Gesichtspunkt, wenn man daran denkt, daß fetale Mangelernährung nicht die Folge mütterlicher Fehlernährung sondern ebenso Resultat mütterlicher oder plazentarer Krankheiten sein kann (52).

Inwieweit chronische Durchblutungsstörungen der Plazenta für die Ätiologie von Zwerchfelldefekten eine Rolle spielen,kann hier nicht untersucht werden. Auffallend war jedoch die Häufung von Plazentaschädigungen (76,2 %) und Anomalien, die mit ver-

minderter plazentaren Durchblutung einhergehen. Hier sind die Gestosen zu erwähnen (14,3 % der Mütter), bei denen die plazentare Durchblutung um mehr als 50 % vermindert ist (42). Die Koinzidenz einer fehlenden Nabelschnurarterie (hier 6,5 % der Fälle) mit weiteren Mißbildungen ist bekannt.

BUTLER, BOWERS und DAVID fanden - wie auch hier - keine Auffälligkeiten in der mütterlichen Altersverteilung. Höheres mütterliches Alter scheint für die Genese connataler Zwerchfelldefekte demnach keine Rolle zu spielen.

Der Vollständigkeit halber wurde - soweit bekanntgeworden - das Alter der Väter mitangegeben. Ein Vergleich in der Literatur fehlt hierzu, auffallende Besonderheiten konnten jedoch nicht gefunden werden.
Für die Beantwortung der Frage nach Medikamenteneinnahme vor und während der Schwangerschaft erschienen die Schwangerschaftsanamnesen unzureichend. Das Gleiche gilt für Alkohol- und Nikotingenuß so wie besondere berufliche Exposition.

6. ZUSAMMENFASSUNG

Diese Arbeit hat die Feststellung der Häufigkeit und Formen angeborener Zwerchfelldefekte im Raum West-Berlin zum Ziel. Soweit es im Rahmen einer retrospektiven Studie möglich ist, wurde versucht, die in dem Zeitraum vom 1.1.1961 bis 31.6.1976 diagnostizierten Fälle vollständig zu erfassen. Insgesamt standen die Unterlagen von 60 Patienten zur Auswertung zur Verfügung.

Die absolute und relative Häufigkeitsverteilung zeigt eine Zunahme der Mißbildung in den Jahren 1974 und 1975. Gründe für die - bei einer Irrtumswahrscheinlichkeit von weniger als ein Promille - statistisch gesicherte Morbiditätssteigerung lassen sich nicht aufzeigen. Für 1975 liegt die Morbidität mit 1 : 1611 an der Spitze der aus der Literatur ersichtlichen Angaben.

Im weiteren wurde versucht, durch Auswertung der Krankenunterlagen statistisches Material zum Verständnis des Krankheitsbildes zusammenzustellen. Hier ist insbesondere die Kombination der Zwerchfelldefekte mit weiteren Mißbildungen zu erwähnen. In dem beobachteten Krankengut fanden sich Begleitmißbildungen in 56 % der Fälle. An der Spitze dieser Mißbildungen steht die Lungenhypoplasie, die sich im Krankheitsverlauf häufig als schicksalsbestimmend erweist, daneben Herz- und Gefäßmißbildungen, sowie Anomalien des Zentralnervensystems.

Zur Diagnosestellung war eine Röntgenaufnahme des Thorax meist ausreichend, in einem Teil der Fälle mußte eine Kontrastdarstellung des Magen-Darmtrakts durchgeführt werden. Die Zwerchfelldefekte, die durch die klinische Symptomatik und Röntgenuntersuchungen nicht diagnostiziert werden konnten, stellten sich später als Zwerchfellücken ohne Herniation von Intestinalorganen heraus.

Ohne Berücksichtigung der Begleitmißbildungen und deren Schweregrad lag die Operationsmortalität bei 43 %. Auffallend war die starke Diskrepanz in der Operationsmortalität bei Neugeborenen (61 %) gegenüber älteren Kindern (6,6 %). Nach Abzug der Fälle,

bei denen die Begleitmißbildung für die Prognose als entscheidend angenommen werden konnte, ergab sich eine Gesamtoperationsmortalität von ca. 30 %.

29 % der Kinder verstarben, bevor sie einer chirurgischen Intervention zugeführt werden konnten. Die Überlebensrate dieser Kinder lag bei 5 Stunden und 30 Minuten. Dies verdeutlicht die Dringlichkeit einer Abklärung bei unklaren Atemstörungen des Neugeborenen.

LITERATURLISTE

1) ALEXANDROWA, S., Über die Ätiologie der angeborenen Zwerchfellhernien. Zbl. für Gynäkologie 17, 1483-1484 (1931)

2) BARAN, M., HOUSTON, H. E., LYNN, M. B., O'CONNELL, J. O.: Foramen Morgagni hernias in children. Surgery 62, 1076-1081 (1967)

3) BECK, W. C.: Etiologic Significance of Eventration of the Diaphragma. Arch. Surg. 66, 1154-1160 (1950)

4) BINGHAM, J. A. W.: Herniation through congenital diaphragmatic defects. Brit. J. Surg. 47, 1-15 (1959)

5) BOWERS, V. M., Mc ELIN, T. W., DORSEY, J. M.: Diaphragmatic Hernia in the Newborn. Obstetrics and Gynaecology 6, 262-271 (1955)

6) BRADLEY, W. N., ZULICH, J. D., Mc KEE, E. E.: Congenital Diaphragmatic hernia, Preliminary report of case. Arch. Pediat. 47, 384 (1930)

7) BROWN, J. M., DAVEY, R. B.: Congenital posterolateral diaphragmatic hernia. Aust. N. Z. J. Surg. 40, 30-35 (1970)

8) BRUNDELET, P. J., SUCKSDORFF, J.: The cardiovascular component of congenital diaphragmatic hernia. Acta paediat. 53, 221-229 (1964)

9) BUTLER, N., CLAIREAUX, A. E.: Congenital diaphragmatic Hernia as a Cause of Perinatal Mortality. The Lancet 1, 659-663 (1962)

10) CARTER, R. E. B., WATERSTON, D. J., ABERDEEN, E.: Hernia and Eventration of the Diaphragma in Childhood. The Lancet 1, 656-659 (1962)

11) DAENTL, D. L., PASSARGE, E.: Familial Agenesis of the Diaphragm. Birth defects 8, 24-26 (1972)

12) DAVID, T. J., ILLINGWORTH, C. A.:
Diaphragmatic hernia in south-west of England.
Journal of Medical Genetics 13, 253-262 (1976)

13) DELÈGUE-LE GARREC: Traitement de l'anoxie du nouveau-né en rapport avec la hernie de la coupole diaphragmatique.
Ann. Chir. Infant. 6, 273-281 (1965)

14) EHLERS, P. N., WINNEWISSER, T.: Angeborener Zwerchfelldefekt mit Totalprolaps der Leber in die Thoraxhöhle. Chirurg. 34, 119-121 (1963)

15) FABIČIĆ-SABADI: Les Hernies congénital diaphragmatiques.
Lijecn. Vjesn. 85, 523-529 (1963)

16) FEINGOLD, M.: Aplasia of the diaphragm.
Pediatrics 47, 601-603 (1971)

17) GLASSOW, M. J., BARTER, W., COHEN, D. H., BOWDLER, J. D.:
Congenital left Posterolateral Diaphragmatic Hernia with Previously Normal Chest X-Ray.
Pediat. Radiol. 3, 201-205 (1975)

18) GREENWALD, H. M., STEINER, M.: Diaphragmatic Hernia in infancy and childhood.
Amer. J. Dis. Child. 38, 361-392 (1929)

19) HALE, F.: Relation of Vit. A to anophthalmos in pigs. Zitiert bei: WARCANY, J., ROTH, C. B., WILSON, J. G.: Multiple congenital Malformations. A consideration of etiologic Factors.
Pediatrics 1, 462-471 (1948)

20) HALLER, Jr. J. A.: A syndrom of combined congenital defects of supraumbilical abdominal wall, lower sternum, diaphragm and heart.
Birth Defects. 8, 140-142 (1972)

21) HARBERG, F. J., MEAGNER, D., WETCHLER, S., HARRIS, F.:
Congenital Anomalies of the Diaphragm.
Amer. J. Surg. 132, 747-748 (1976)

22) HARRINGTON, S. W.: Diaphragmatic hernia treated surgically.
Surg., Gyn., Obstrt. 86, 735-755 (1946)

23) HARRINGTON, S. W.: Diaphragmatic hernia.
J. Amer. med. Ass. 101, 987-993 (1933)

24) HASSE, W.: Diagnostik und Therapie der kindlichen Zwerchfell- und Hiatushernien.
Journal of the Japanese Society of Pediatric Surgery 3, 415-426 (1969)

25) HASSE, W.: Diagnostik und Therapie der Zwerchfellhernie.
Medizinische Monatsschrift 11, 504-506 (1972)

26) HAUBRICH, R.: Zwerchfellpathologie im Röntgenbild.
Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg (1956), 159-180

27) HOOD, P. A.: Spätergebnisse bei operativ behandelten angeborenen Zwerchfellbrüchen
Z. Kinderchir. 10, 37-39 (1971)

28) IRLE, U., OELSNITZ, G. v. d., SCHWEDER, N., WILLICH, E.: Zwerchfellbrüche beim Kind.
Fortschr. Med. 87, 1270-1274 (1969)

29) JENSEN, M., ALTROGGE, H. C.: Familiäre Zwerchfellagenesie.
Mschr. Kinderheilk. 119, 609-610 (1971)

30) JOHNSON, G., DEANER, R. M., KOOP, C. E.: Diaphragmatic hernia in infancy: factors affecting the mortality rate.
Surgery 62, 1082-1091 (1967)

31) KEITH, A.: Remarks on Diaphragmatic Hernia.
The British Medical Journal 106, 1297-1298 (1910)

32) KONRAD, R. M., FAHMY, A. R.: Angeborene Zwerchfellhernien und Zwerchfellprolapse im Kindesalter.
Langenbecks Arch. Klin. Chir. 291, 253-270 (1959)

33) KONRAD, R. M., ROTTHOFF, G.: Die Chirurgie des Zwerchfells im Kindesalter.
Zbl. Chir. 85, 894-910 (1961)

34) KRUMHAAR, D., ZINSMEISTER, M.: Beitrag zur Klinik angeborener Zwerchfellfehlbildungen.
Deutsches Ärzteblatt 25, 1437-1444 (1968)

35) KRÜGER, H.: Über einen Fall angeborener Lückenbildung im Bereich des Herzbeutelbodens bei einem Neugeborenen mit mehreren Einzelmißbildungen. Zbl. allg. Path. Anat. 100, 490-496 (1960)

36) MC NAMARA, J., ERAKLIS, A. J., GROS, R. E.: Congenital posterolateral diaphragmatic hernia in the newborn. J. thorac. cardiovasc. Surg. 55, 55-59 (1968)

37) MUTZ, I., GOEBEL, R.: Zur Diagnostik der rechtsseitigen Zwerchfellhernien. Arch. Kinderheilk. 178, 279-283 (1969)

38) MÜNTENER, M.: Die hypoplastische Lunge bei Zwerchfellücken. Z. Kinderchir. 7, 61-69 (1969)

39) MÜNTENER, M.: Zur Genese der Herniae diaphragmaticae spuriae (Zwerchfellücken) Z. Kinderchir. 7, 196-208 (1969)

40) NEY, R.: Zwerchfellhernien und -defekte im Säuglingsalter. Chirurg. 38, 405-409 (1967)

41) OBERNIEDERMEYER, A.: Zwerchfellhernien und Zwerchfellhochstand im Kindesalter. Pädiat. Prax. 9, 623-626 (1970)

42) PSCHYREMBEL, W.: Praktische Geburtshilfe und geburtshilfliche Operationen. Walter de Gruyter-Verlag, Berlin, 14. Aufl. (1973)

43) ROBERT, J. A. F.: The Inheritance of a lethal muscle Contracture in Sheep. Zitiert bei: BECK, W. C.: Etiologic Significance of Eventration of the Diaphragma. Arch. Surg. 66, 1158 (1950)

44) SACHS, L.: Statistische Auswertungsmethoden. Springer-Verlag, Berlin, 2. Aufl. (1969), 341-345

45) SCHMID, F.: Kongenitale Zwerchfellhernien. Fortschr. Röntgenstr. 71, 67-76 (1949)

46) SEÉ, G.: Malformation diaphragmatique ou brachyoesophage observée au cours de quatre générations succesivves. Arch. franc. Pédiat. 4, 536-537 (1947)

47) STOWENS, D.: Pediatric Pathology. The Williams & Willkens Co. Baltimore. Second edition (1966), 3.

48) THOMSEN, G.: Diaphragmatic Hernia in the Newborn. Acta Chir. Scand. Suppl. 283, 267-274 (1961)

49) TISCHER, W.: Anatomie, Diagnostik und Therapie bei Zwerchfellücken. Kinderärztl. Praxis 12, 568-574 (1976)

50) TŪMA, S.: Diagnostic difficulties in the x-ray investigation of congenital diaphragmatic hernia and pulmonary sequestration. Čsl. Pediat. 18, 320-328 (1963)

51) VOS, J. M., EIJGELAAR, A., KUIJJER, P.: Congenital posterolateral diaphragmatic hernia. Z. Kinderchir. 10, 147-162 (1971)

52) WARKANY, J., ROTH, C. B., WILSON, J. G.: Multiple congenital Malformations: A consideration of etiologic Factors Pediatrics 1, 462-471 (1948)

53) WIRTGEN, W.: Congenitale Zwerchfellhernien im Neugeborenen- und Säuglingsalter. Inaug.-Diss. an der Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin 1962,

54) WOLF, H. G.: Topographie der angeborenen diaphrenischen Dystopien . Zwerchfellhernie- und prolaps. Pädiat. Prax. 3, 439-442 (1964)

An dieser Stelle möchte ich mich bei Herrn Dr. med. habil. H. J. von Lengerke für die Überlassung des Themas und zahlreiche Anregungen, bei Herrn Dipl.-math. G. Thoma vom Institut für medizinische Statistik und Dokumentation der FU Berlin für seine Hilfe bei der statistischen Aufarbeitung der vorliegenden Arbeit, sowie bei den Leitern der genannten Kinderkrankenhäuser und Pathologischen Institute für die Überlassung der Krankengeschichten bzw. Sektionsprotokolle bedanken.

Mein besonderer Dank gilt auch Herrn Prof. Dr. med. J. Waldschmidt für seine fachkundigen Hinweise und Rat.